LA

PARALYSIE PSEUDO-BULBAIRE

D'ORIGINE CÉRÉBRALE

IMPRIMERIE LEMALE ET Cie, HAVRE

LA

PARALYSIE PSEUDO-BULBAIRE

D'ORIGINE CÉRÉBRALE

PAR

Le Dr André HALIPRÉ

Ancien interne des hôpitaux de Paris
Et de la Clinique des maladies du système nerveux (la Salpêtrière)
Ancien interne des hôpitaux de Rouen (Médaille d'or, 1889)

PARIS
G. STEINHEIL, ÉDITEUR
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1894

LA

PARALYSIE PSEUDO-BULBAIRE D'ORIGINE CÉRÉBRALE

L'existence d'un syndrome bulbaire d'origine cérébrale, présentant les plus grandes analogies avec la paralysie labio-glosso-laryngée est maintenant un fait acquis. Ce syndrome, désigné sous le nom de paralysie pseudo-bulbaire cérébrale par opposition à la maladie bulbaire de Duchenne de Boulogne (1), fut signalé dès 1837 par Magnus (2) et plus tard, par M. Joffroy (3), dans une communication sur la paralysie labio-glosso-laryngée d'origine bulbaire. En 1877, M. Lépine (4), dans un mémoire publié sous l'inspiration du regretté professeur Charcot, attirait de nouveau l'attention sur ce sujet. Quelques années après, l'école allemande avec Oppenheim et Siemerling (5), s'inscrivait en faux contre l'opinion émise en France et prétendait que les lésions cérébrales n'étaient pas seules en cause dans les cas observés. Pour les auteurs allemands, un examen attentif permettait toujours de découvrir dans le bulbe, des lésions microscopiques dont l'existence était indispensable à la réalisation du prétendu syndrome pseudo-bulbaire.

Depuis cette époque, la question a fait l'objet de nouvelles recherches. Les observations de paralysie pseudo-bulbaire se sont mul-

(1) DUCHENNE (de Boulogne). Paralysie musculaire progressive de la langue, du voile du palais et de l'orbiculaire des lèvres. *Arch. gén. de médecine,* septembre-octobre 1860.

(2) MAGNUS. *Mueller's Archiv,* 1837, p. 258.

(3) JOFFROY. *Gazette médicale de Paris*, 1872, n° 44 ; *Société de Biologie*, 10 août 1872.

(4) LÉPINE. Note sur la paralysie glosso-labiée-cérébrale à forme pseudo-bulbaire. *Revue de médecine et de chirurgie*, 1877, p. 909.

(5) *Charité Annalen*, Bd. XII, 1887, und *Berliner klinische Wochenschrift*, 1886.

tipliées. Quelques cas ont été étudiés scrupuleusement, et des coupes sériées de la région bulbaire n'ont dénoté, d'après les auteurs, aucune lésion microscopique. Récemment enfin, des thèses de Lerescше (1) et de Galavielle (2), faisant connaître les observations publiées en France et à l'étranger, ont contribué à l'édification de cette maladie et lui ont acquis droit de cité dans la pathologie nerveuse.

Mais si l'existence de la paralysie pseudo-bulbaire n'est plus douteuse, son histoire n'en reste pas moins entourée de mystère. Les problèmes qu'elle soulève sont nombreux et beaucoup d'entr'eux n'ont jamais reçu de solution satisfaisante. Pour notre part, tout en nous associant à quelques-unes des conclusions de nos prédécesseurs, nous pensons que la paralysie pseudo-bulbaire est susceptible d'une interprétation générale, différente de celle qui en a été donnée jusqu'ici.

C'est un honneur pour nous de pouvoir inscrire en tête de ce travail le nom de deux de nos maîtres, M. le Dr A. Gombault et M. le professeur agrégé Brissaud. La haute valeur scientifique qui est inséparable de leurs noms, la bienveillance avec laquelle ils ont toujours accueilli leurs élèves, diront assez combien nous sommes heureux d'avoir été leur interne et quelle reconnaissance nous leur devons.

Nous remercions vivement de leur enseignement nos autres maîtres dans les hôpitaux : M. le professeur agrégé Bar, M. le professeur agrégé Lejars, MM. les Drs Brocq, Le Gendre, médecins des hôpitaux, ainsi que M. le Dr Roux, chef de service à l'Institut Pasteur.

Nous saluons respectueusement la mémoire de nos maîtres, M. le professeur Le Fort, M. le professeur agrégé Legroux et M. le Dr Vidal, médecin de l'hôpital Saint-Louis.

Nous nous souvenons toujours avec plaisir de nos premières études à l'école de médecine de Rouen et nous considérons comme un devoir d'exprimer notre vive gratitude à ceux qui ont guidé nos premiers pas dans la carrière médicale. Nous prions M. le Dr Olivier, professeur de clinique interne, d'agréer l'hommage de notre profond respect. Nous remercions de leur bienveillance M. le Dr Delabost, directeur de

(1) LERESCHE. Th. Paris, 1890.
(2) GALAVIELLE. Th. Montpellier, 1893.

l'École de médecine de Rouen, MM. les Drs Brunon, Cerné, F. Hue, Laurent.

Nous n'oublierons jamais nos collègues et amis des hôpitaux de Paris, qui avec la complaisance la plus désintéressée nous ont facilité ce travail en nous envoyant les malades atteints de paralysie pseudo-bulbaire qu'ils ont rencontrés dans le courant de l'année. Nous adressons nos remerciements, à notre cher ami M. le Dr Souques, chef de clinique à la Salpêtrière, à nos collègues J.-B. Charcot, Estrabaut, Lévi (L.), Londe, Peron, Philippe, Proust.

Nous prions M. le professeur Joffroy d'agréer l'expression de toute notre gratitude pour l'honneur qu'il nous fait en acceptant la présidence de cette thèse.

Exposé du sujet. Plan.

Les noyaux du bulbe dont la lésion produit la paralysie labio-glosso-laryngée (1) de Duchenne de Boulogne (polio-encéphalite inférieure) sont reliés au cerveau par des conducteurs nerveux, de la même manière que les cellules des cornes antérieures de la moelle sont reliées par le faisceau pyramidal aux régions motrices de l'écorce. Quand une lésion détruit l'origine corticale du faisceau pyramidal ou le faisceau lui-même en un point de son trajet, les cellules des cornes antérieures sont privées de l'excitation qui leur venait du cerveau et les muscles placés sous leur dépendance sont paralysés. C'est ce qui se passe dans l'hémiplégie vulgaire d'origine cérébrale. Des phénomènes analogues, sinon identiques, ont lieu pour les noyaux moteurs du bulbe et pour les muscles correspondants lorsqu'il y a destruction du faisceau moteur qui sert de trait d'union entre le bulbe et les centres nerveux supérieurs.

Dans les deux cas, les troubles moteurs présentent des caractères spéciaux qui permettent d'établir le diagnostic entre les paralysies ayant pour cause les lésions de la colonne motrice de la moelle ou de son prolongement bulbaire et les paralysies qui relèvent d'une lésion cérébrale. La paralysie bulbaire de Duchenne et la paralysie spinale antérieure se trouvent opposées à la paralysie pseudo-bulbaire et à l'hémiplégie d'origine cérébrale.

Ainsi toutes les fois qu'une lésion détruira le faisceau qui réunit les centres cérébraux aux noyaux du bulbe, que la lésion porte sur les origines ou sur le trajet du faisceau, il en résultera une paralysie bulbaire que l'on désignera sous le nom de paralysie pseudo-bulbaire.

Il est bien entendu que nous laissons de côté toute lésion périphé-

(1) Signalée pour la première fois en 1859, par Duménil, de Rouen, dan un cas où elle était associée à l'atrophie musculaire progressive (*Gaz. hebd.*, 23 juin 1859),

rique des nerfs bulbaires. Ces lésions donnent des paralysies des nerfs bulbaires, mais non la paralysie pseudo-bulbaire. Nous ne nous occuperons point des cas douteux où la lésion porterait sur le cervelet (1). Notre sujet reste exclusivement limité à la paralysie pseudo-bulbaire d'origine cérébrale (2).

Ainsi comprise l'étude de ces paralysies paraît simple. Mais si nous jetons un coup d'œil sur l'histoire clinique et anatomo-pathologique, nous voyons surgir des inconnues.

Le tableau clinique dans ses grandes lignes reste toujours à peu près semblable, alors qu'il existe une variété extrême dans les lésions relevées à l'autopsie.

Le plus souvent la lésion bilatérale a pour siège la partie externe du noyau lenticulaire, mais il est des cas où la lésion est unilatérale.

Parfois les régions centrales sont respectées et la lésion unilatérale ou bilatérale siège dans l'écorce.

Enfin l'on voit aussi une lésion centrale d'un hémisphère coïncider avec une lésion corticale de l'hémisphère opposé.

En résumé, fixité relative du type clinique, et mobilité du type ana-

(1) Cas de BROSSET. *Lyon médical*, 20 avril 1890, p. 557.

(2) Nous avons observé un cas comparable à celui de Brosset. Nous regrettons que les conditions défectueuses dans lesquelles fut faite l'autopsie ne nous aient point permis de faire un examen sérieux du bulbe : ce qui nous empêche d'attacher à cette observation une importance capitale. Voici le fait résumé.

Bur..., 74 ans, cuisinière, entre le 8 mai à l'infirmerie de la Salpêtrière. A eu deux attaques. Depuis la deuxième attaque elle mange très lentement, mais ne s'étrangle que rarement. L'aspect est pleurard. Les *lèvres* sont toujours entr'ouvertes. Pas de déviation. *Langue* tirée assez bien, peu atrophiée, sans déviation notable. *Voile du palais* tombant, symétrique, ne se relève pas quand on l'excite. *Réflexe pharyngien* aboli. Voix faible semi-explosive, nasonnée; parole assez bien articulée, se fait facilement comprendre. Pas d'aphasie. Obnubilation assez accusée pour rendre l'interrogatoire illusoire. Remue bien bras et jambes, mais serre mal des deux mains. Pas de troubles de sensibilité marqués. Pas d'hémiopie.

En résumé. Paralysie labio-glosso-laryngée très légère avec prédominance des phénomènes laryngés.

AUTOPSIE, 17 mai 1894. — Dans la *dure-mère* recouvrant l'hémisphère droit, existe une suffusion sanguine étendue à la plus grande partie de l'hémisphère. Pas de caillot comprimant l'écorce en un point quelconque. La cause de cette hémorrhagie n'a pas été trouvée.

Cerveau. Écorce et noyaux gris, néant.

Cervelet. Hémorrhagie de la grosseur d'une noisette, occupant la substance blanche de l'hémisphère droit.

Artères de la base très dilatées, mais souples, non athéromateuses,

tomo-pathologique sont les deux faits qui frappent quand on aborde la question. C'est aussi de cette divergence entre la clinique et l'anatomie pathologique que naissent la plupart des problèmes que soulève la paralysie pseudo-bulbaire.

Nous espérons que leur solution se présentera comme la conclusion naturelle de l'étude qui suit.

Les observations publiées dans cette thèse sont toutes inédites. La plupart nous sont personnelles et ont été recueillies à l'hospice d'Ivry et à la Salpêtrière. Nous les avons divisées en deux groupes. Le premier groupe comprend les observations avec autopsie. Les résultats des recherches anatomo-pathologiques qui y sont consignés nous ont servi de base pour écrire le chapitre d'anatomie pathologique. Le deuxième groupe d'observations est composé d'observations cliniques. Il nous a paru logique de placer ces observations après l'étude clinique de la paralysie pseudo-bulbaire. Ayant parcouru l'histoire de la maladie il est alors facile de justifier le diagnostic de chacun de ces cas. C'est ce que nous avons essayé de faire dans les quelques lignes qui suivent chaque observation. Nous terminons par un chapitre de physiologie pathologique dans lequel nous étudions le mécanisme de la paralysie pseudo-bulbaire dans les différents cas. Le dernier paragraphe de ce chapitre est le résumé de la thèse tout entière. C'est un aperçu général sur la pathogénie de la paralysie pseudo-bulbaire. La lecture préalable de ce paragraphe peut faciliter l'intelligence des différentes parties de la thèse en montrant l'idée générale qui nous a guidé. Elle permettra également de comprendre la raison d'être de quelques remarques placées à la suite des observations qui sont en tête du travail, remarques que nous ne pouvions séparer des observations elles-mêmes.

Voulant éviter les redites inutiles nous n'avons reproduit aucune des observations publiées antérieurement. Quand une publication présentait un intérêt direct nous l'avons signalée et nous avons noté avec précision l'indication bibliographique qui permettra toujours de la retrouver facilement.

PLAN GÉNÉRAL

Observations avec autopsies.
Anatomie pathologique.
Séméiologie.
Diagnostic.
Observations cliniques (sans autopsie).
Physiologie pathologique avec résumé sur la pathogénie de la paralysie pseudo-bulbaire.
Conclusions.

Observations avec autopsies.

§ I. — Paralysies pseudo-bulbaires par lésions des noyaux centraux
(Observations I, II, III, IV.)

Obs. I. — Joséphine C..., 43 ans, entre à l'infirmerie de l'hospice d'Ivry, en juin 1891 (service de M. Gombault).

Paralysie pseudo-bulbaire par lésion des noyaux gris centraux sans perte de connaissance.

1889. — Dysarthrie absolue qui, plus tard, rétrocéda, mais ne disparut pas complètement.

1891. — Deuxième ictus suivi d'hémiplégie droite et d'un état émotif très marqué avec augmentation de la dysarthrie.

Juin 1891. — Démarche à petits pas. Facies pleurard. Voix semi-explosive, étouffée, nasonnée.

Parésie des lèvres, de la langue, du voile du palais. Déglutition défectueuse. Abolition du réflexe pharyngien.

Syphilis douteuse.

Autopsie. — *Petit kyste hémorrhagique dans la partie antérieure de la troisième circonvolution frontale gauche. Foyers de ramollissement dans la tête des deux noyaux caudés et des deux putamens. A droite, le foyer s'étend à la région de l'anse lenticulaire. Des deux côtés, la capsule interne est lésée dans sa partie antérieure. Petits foyers dans la couche optique. Protubérance présente à l'œil nu quelques petits kystes dans la moitié gauche.*

En 1889, un matin en se levant la malade est prise brusquement, sans perte de connaissance, d'une impossibilité absolue de parler. Un médecin appelé aussitôt, ordonne une révulsion énergique (sangsues, purgatif, vésicatoires), et quelques jours après la malade peut se faire comprendre. Mais la voix reste faible et probablement avec les mêmes caractères que ceux qu'elle présente actuellement.

En 1891, le 13 janvier. Ictus avec perte de connaissance très passagère. A la suite de l'ictus la malade constate qu'elle est paralysée du côté droit.

Il lui est impossible de se tenir debout. Elle ne peut se servir de son bras. La face est déviée.

La malade prend le lit et reste couchée pendant plusieurs mois : c'est vers le mois de mai qu'elle commence à marcher.

Presque aussitôt après l'ictus sont survenus des phénomènes émotifs très marqués. Elle rit et pleure sans raison. Elle en est très contrariée, et sur la feuille où elle a écrit quelques renseignements sur l'évolution de sa maladie, on relève cette phrase.

« Ce qui m'ennuie le plus, c'est de rire et de pleurer sans raisons. C'est « bête, je le vois bien, mais c'est plus fort que moi. »

Dans les antécédents nous relevons l'existence à l'âge de 15 ans d'un petit bouton qui a laissé une cicatrice blanchâtre dans l'angle des lèvres à droite. D'après la malade, ce bouton ne s'est point accompagné d'adénopathie sous-maxillaire. Elle n'a point de maux de gorge, n'a jamais eu de taches, ni d'éruptions sur le corps.

Elle signale seulement dans les cinq années qui ont précédé le premier ictus (1884-1889) de violents maux de tête qui la forçaient presque chaque jour à se coucher dans la journée.

Elle a eu trois grossesses (1867-1870-1875), qui auraient probablement évolué normalement, si la malade, atteinte de rétrécissement du bassin, n'avait dû être soumise à l'accouchement provoqué, pratiqué au huitième mois. Les enfants sont très bien constitués.

État actuel (juin 1891). — La malade peut à peine se tenir debout sans soutien. Pour marcher il faut qu'on la prenne sous les bras. Elle ne détache pas les pieds du sol. Elle progresse à petits pas en prenant point d'appui sur le dossier de la chaise qu'elle pousse devant elle.

Face. — Le facies est pleurard, hébété.

La bouche large, entr'ouverte, laisse, continuellement écouler la salive, surtout par la commissure droite.

Il y a légère asymétrie de la face, avec relèvement de la commissure.

Les pupilles sont égales. La lecture se fait facilement pour les deux yeux.

Pas d'hémiopie.

Langage. — La malade parle très difficilement; mais elle peut se faire comprendre. La voie est étouffée, expirante, semi-explosive, sans accent tonique. L'articulation des mots est très imparfaite. La voix est nasonnée.

Le cri est impossible.

La malade se fatigue très vite en parlant et elle préfère écrire pour faire part de ce qu'elle désire. Elle en use d'ailleurs largement et chaque matin elle remet une petite note sur son état.

L'affrontement des lèvres est imparfait. Elle ne peut siffler. Elle ne peut éteindre une bougie.

La salive coule continuellement au dehors. Les aliments retombent hors de la bouche.

Les consonnes sont mal prononcées.

Elle dit : papa pour baba
dada — tata
ah — ra
siphé — sifflet
eh — gai.

Langue, peut être tirée au dehors.

Les mouvements sont limités. Elle ne peut relever la pointe en haut. Le bruit d'appel est impossible.

La langue est petite et peut-être atrophiée légèrement à droite.

Le goût est intact.

Voile du palais, pendant, symétrique, peu sensible à l'excitation. Le réflexe ne se produit pas le plus souvent. Quand il se produit il est lent et ne s'accompagne pas de nausées.

La déglutition se fait avec peine. Les liquides reviennent parfois par le nez bien que la malade boive à très petites gorgées.

Maxillaire inférieur : mouvements bien conservés. Élévation, abaissement, diduction, propulsion se font normalement.

La malade présente au plus haut degré le phénomène du rire et des pleurs inextinguibles.

Le rire survient à tout propos comme les pleurs. Généralement l'accès commence par le rire, puis après quelques instants et sans aucune raison, les pleurs succèdent au rire. Le rire et le pleurer sont très bruyants.

L'éclat de rire se produit assez normalement en plusieurs secousses expiratrices. Mais l'inspiration consécutive est difficile, lente, bruyante. Interrogée sur son état d'âme au moment des rires et des pleurs, elle répond qu'elle est contente quand elle rit et qu'elle est triste, quand elle pleure.

Toutefois, en dehors des accès, elle se plaint d'être triste et elle écrit : « Je pleure et je ris sans raison et c'est bête. »

Membres. — Au point de vue des membres la malade présente une parésie du côté droit.

Membre supérieur. — Est moins touché que le membre inférieur. Il y a un léger état spasmodique. La main ne peut être mise sur la tête. Cependant la malade mange seule et de la main droite. Elle peut écrire très lisiblement avec un crayon.

Membre inférieur. — Parésie de la jambe droite, n'empêchant pas complètement la marche.

Dans le lit, la jambe est en extension, avec un peu de raideur. Le pied est fortement étendu, les orteils sont relevés.

Réflexe rotulien exagéré des deux côtés, mais plus manifestement à droite.

Esquisse de clonus.

Notion de position conservée.

(Déformation rachitique des deux tibias.)

Sensibilité. — La sensibilité au contact est normale pour toutes les régions.

Mais il existe un léger degré d'analgésie sur tout le côté droit (face, bras, jambe).

Pas de modification de la sensibilité thermique.

Pas de cicatrices sur les jambes.

Pas d'adénopathies.

L'état général est satisfaisant.

Traitement. — Mercuriel et ioduré, institué dès l'entrée et continué régulièrement, n'a pas amené d'amélioration.

Décembre 1891. L'état est sensiblement stationnaire. Toutefois la langue s'est atrophiée. Elle est surtout atrophiée à droite.

Février 1892. Le voile du palais reste complètement immobile et pendant, quand on l'excite. Il se contracte mieux ou tout au moins se relève quand on fait crier la malade.

15 mars 1893. La paralysie de la langue s'est accentuée. Quand on demande à la malade de tirer la langue elle peut à peine lui faire dépasser les arcades dentaires.

Avril 1893. La malade est légèrement souffrante. Inappétence. Fièvre légère. Cyanose de la face et des extrémités. Apathie. Amaigrissement. Incontinence des urines et des matières fécales.

Rien à signaler du côté des membres et des viscères.

Avril (26). Affaiblissement progressif. Somnolence. Ne répond plus quand on l'interroge.

Décès le 27 avril.

Autopsie (vingt-quatre heures après la mort). *Poumons.* — Un peu congestionnés. Légère adhérence. Pas d'inflammation aiguë.

Reins. — Pas de lésions importantes.

Cœur. — Petit. Parois flasques sans lésions valvulaires. Aorte et artères coronaires saines. Poids, 250 gr.

Rate. — Poids, 165 gr.

Foie. — Poids, 950 gr.

Cerveau. — Les nerfs crâniens paraissent normaux. Aucun d'eux n'est diminué de volume d'une manière évidente. Aucun d'eux n'est gris.

Artères de la base sont souples. Elles présentent seulement de très légères plaques athéromateuses. Pas de caillots.

Méninges ne sont pas adhérentes. La décortication est facile.

Écorce. — Pas de ramollissement au niveau des circonvolutions motrices. Rien au lobe sphénoïdal, occipital ou temporal.

A noter seulement à gauche un petit foyer d'hémorrhagie, très limité, siégeant à la partie antérieure de la troisième circonvolution frontale gauche.

Hémisphère droit. — *Coupe horizontale* (fig. 1, pl. X, de l'atlas de Brissaud).

La coupe passe par la base du corpus album subrotundum de la couche optique. Le corps calleux est divisé, à l'insertion du septum lucidum en avant et à l'insertion du pédoncule postérieur du trigone en arrière.

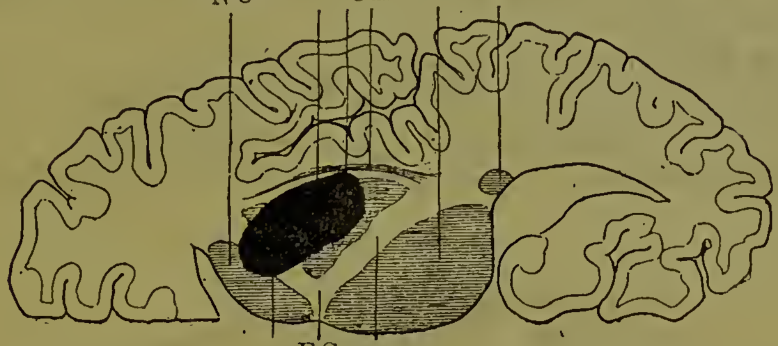


FIG. 1. — *Hémisphère droit.* (Coupe de Flechsig.) — Lésion comprenant la plus grande partie du putamen, le segment antérieur de la capsule interne et empiétant sur le noyau caudé.

(*Les signes sont empruntés à l'atlas de M. Brissaud pour cette fig. et les suivantes.*)

CE. capsule externe. — C I A. Capsule interne (segment antérieur). — C I D. (son segment postérieur). — CL. Claustrum. — F G. Faisceau géniculé. — N C. Noyau caudé. — N L. Noyau lenticulaire. — Th. Thalamus.

Il existe dans le putamen un foyer paraissant intéresser la région de l'anse lenticulaire.

Les coupes supérieures successives montrent la persistance du foyer du putamen jusqu'au niveau de la jonction du noyau lenticulaire et du noyau caudé. De plus, ramollissement ancien, foyers celluleux, contre la face externe du ventricule latéral.

Les coupes inférieures de l'hémisphère droit (pl. X, de l'atlas de Brissaud, fig. 2 et 3) ne montrent aucune altération du putamen, de la capsule interne et du noyau caudé. (*Les lésions sont reportées sur la coupe de Flechsig.*)

A signaler seulement l'état criblé de la région. Quelques vacuoles insignifiantes dans le putamen.

La couche optique présente également de petits foyers.

Dans le segment antérieur de la capsule interne on trouve quelques corps granuleux.

Les corps granuleux sont abondants dans le noyau lenticulaire (surtout au niveau du putamen) et dans la couche optique.

Hémisphère gauche. — Sur la coupe de Flechsig on trouve les mêmes altérations que du côté droit. Le noyau lenticulaire est interressé surtout au niveau du putamen.

Coupe I. (Planche X, de l'atlas de BRISSAUD). — On trouve un foyer

jaunâtre dans le putamen. Ce foyer se prolonge sur les coupes supérieures successives et atteint comme à droite la réunion du noyau lenticulaire et caudé.

Coupe II. — Le même foyer persiste dans le putamen, et de plus le segment antérieur de la capsule est ramolli dans toute son étendue ainsi que la tête du noyau caudé.

Plus bas les lésions diminuent puis disparaissent.

Les lésions ont été reportées sur le schéma de Flechsig.

Il existe de nombreuses lacunes dans la couche optique.

A la partie antérieure de la capsule interne est une région ramollie,



Fig. 2. — *Hémisphère gauche.* (Coupe de Flechsig.) — Lésion détruisant le putamen, empiétant sur le segment antérieur de la capsule interne et la tête du noyau caudé.

cependant moins ramollie que du côté droit. Cette portion de la capsule contient des corps granuleux.

Le foyer hémorrhagique de la surface conduit dans une cavité grosse comme une noix, foyer ancien, situé sous l'écorce, en plein centre ovale.

Protubérance. — Dans la partie gauche de la protubérance on trouve deux ou trois petites cavités kystiques de 1 à 2 millimètres environ. Le tissu circonvenant n'est pas pigmenté. Pas de ramollissement évident.

Les coupes microscopiques ont montré qu'il s'agissait de petits foyers lacunaires très limités n'ayant produit aucune dégénération importante des fibres des faisceaux moteurs d'origine cérébrale, soit au-dessus, soit au-dessous de la lésion.

Bulbe. — Pyramides fortement sclérosées des deux côtés.

Les noyaux de la deuxième paire ne présentent aucune lésion. Les cellules ont des prolongements normaux. Il faut seulement signaler en dehors du noyau du côté gauche sur les coupes portant sur la partie moyenne des olives, une très petite lacune placée en avant de la colonne sensitive des nerfs mixtes, entre le noyau de l'hypoglosse et le faisceau solitaire.

Il existe également quelques lacunes à droite.

Les nerfs mixtes sont normaux.

Rien à noter pour la septième paire, pour le noyau propre et le noyau commun.

La racine motrice de la cinquième paire, et les cellules qui l'accompagnent sont bien conservées.

En résumé, aucune lésion manifeste des noyaux ou des nerfs à leur émergence; existence, dans toute la hauteur du bulbe et de la protubérance, de petites lacunes le plus souvent périvasculaires. Pas de lésion du plancher du quatrième ventricule.

Moelle. — Sclérose des deux faisceaux pyramidaux.

Méninges épaissies. Vaisseaux à parois un peu épaisses. Foyers lacunaires périvasculaires dans la substance grise.

Tractus conjonctifs autour des vaisseaux de la substance blanche.

Canal de l'épendyme végétant.

C'est le type complet et classique de la paralysie pseudo-bulbaire sous-corticale.

Avec le deuxième ictus la maladie s'établit brusquement et définitivement. La paralysie labio-glosso-laryngée, la démarche à petits pas, les rires et les pleurs spasmodiques sont constitués.

Signalons au point de vue anatomo-pathologique en dehors de la lésion des deux noyaux lenticulaires (segment externe, putamen), la destruction du segment antérieur de la capsule interne, lésion que nous aurons l'occasion de rapprocher du phénomène des rires et des pleurs spasmodiques, en étudiant la physiologie pathologique de l'affection.

A noter enfin les lésions lacunaires du bulbe, de la protubérance et de la moelle que l'on rencontre communément chez les sujets dont le système vasculaire est touché.

L'intégrité du noyau de la douzième paire nous interdit de rattacher à une cause bulbaire la légère atrophie constatée dans la moitié droite de la langue.

Obs. II. — Recueillie dans le service de M. le Dr Gombault, hospice d'Ivry. (Personnelle.)

B... *Paralysie pseudo-bulbaire sans paralysie des membres. Lésions bilatérales du putamen.*

1890. — Établissement progressif des troubles de la parole. Plusieurs mois après, apparition des troubles de la déglutition. Diminution de la dysarthrie.

1892. — Marche à petits pas. Pas de paralysie des membres. Paralysie

du facial inférieur droit. Aspect pleurard. Parésie des lèvres, du voile du palais, de la langue. Abolition du réflexe pharyngien. Déglutition très pénible. Voix faible, semi-explosive. Disproportion manifeste entre le degré de parésie de la langue et la dysarthrie. Mouvements du maxillaire inférieur intacts.

AUTOPSIE. — *Ramollissement ancien limité au pied de la première et de la deuxième circonvolution frontale droite.*

Lésion bilatérale du putamen.

Bulbe sans lésion des noyaux.

B..., sage-femme, 65 ans. Salle Brézin. Hospice d'Ivry. A toujours été d'une bonne santé. Mariée à 17 ans. 44 ans de ménage. Jamais d'enfants.

En 1889, a la jambe droite fracturée dans un accident. Après plusieurs séjours dans des hôpitaux, elle est admise comme infirme à l'hospice d'Ivry.

Jamais d'ictus apoplectique.

En 1890 (il y a dix-huit mois), commencèrent les troubles de la parole. Ils ont débuté lentement et se sont accentués progressivement pendant plusieurs mois. La parole est devenue presque inintelligible.

Quelques mois plus tard, la malade est prise de troubles de la déglutition qui sont depuis restés stationnaires.

Les troubles de la parole ont diminué, au contraire, après quelques mois.

Depuis un an, la malade n'écrit plus, bien qu'il n'y ait aucune paralysie du bras droit. Elle tremble quand elle veut écrire.

État actuel (mai 1892). — La malade marche péniblement et à très petits pas. Cette difficulté de la marche peut être mise en partie sur le compte de sa fracture de jambe.

Il n'y a pas de paralysie véritable des membres.

Les réflexes sont égaux des deux côtés et ne sont point exagérés.

La sensibilité est conservée.

La force musculaire aux membres supérieurs est normale. Il n'y a point de différence entre le côté droit et le côté gauche.

La malade peut encore écrire son nom, mais son écriture est tremblée.

Face. — Présente une paralysie de la branche inférieure du facial droit.

La commissure labiale gauche est relevée. Les plis sont effacés à droite. Quand on fait souffler la malade, on voit la joue droite se distendre.

L'aspect général est pleurard. La salive s'écoule spontanément en dehors de la bouche, surtout la nuit. Souvent les aliments retombent hors de la bouche.

Lèvres. — L'affrontement est possible. L'action de souffler s'exécute assez bien. Les labiales sont prononcées, mais moins nettement que normalement.

Langue. — Volume normal, non ridée. Mobile en tous sens. Toutefois la

propulsion est incomplète. Le bruit d'appel peut être exécuté, mais avec peine.

Les dentales sont mal prononcées.

Voile du palais. — Légèrement pendant et asymétrique. Le côté droit est abaissé et ne se contracte pas quand on l'excite.

Pas de nausées sous l'excitation. Cependant la malade dit que l'examen prolongé de la gorge lui donne envie de vomir.

Le voile du palais se relève quand la malade pousse un cri.

Déglutition. — La déglutition est pénible, lente, surtout pour les aliments solides. Les aliments liquides sont acceptés plus volonticrs, mais provoquent parfois des accès de toux.

Voix. — Très faible, étouffée, absolument monotone. Avec cela elle présente nettement le caractère semi-explosif. La parole est brève, peu distincte quand la malade veut parler vite. Parler nécessite un effort très notable. Ses réponses sont brèves, saccadées, toujours très courtes. Le plus souvent une partie de la réponse est résumée dans un geste.

Il lui est impossible de parler bas.

Les labiales :	baba	sont bien prononcées mais avec effort.
—	papa	
Les dentales :	dada	id.
Les gutturales :	gros	très mal prononcées.
—	gras	— —
—	gajeure.	— —

Maxillaire inférieur. — Exécute tous les mouvements (abaissement, élévation, propulsion, diduction), mais avec difficulté.

Autopsie. (Note transmise par M. Philippe, interne des hôpitaux.)

Poumons. — Noyaux de broncho-pneumonie aux deux bases.

Cœur. — Gros, sans lésions valvulaires.

Reins — Kystique.

Foie. — Muscade.

Cerveau. — Artères de la base légèrement athéromateuses.

Hémisphère gauche, pas de ramollissement cortical.

Hémisphère droit, ramollissement ancien limité au pied de la première et de la deuxième frontale.

Nous avons pratiqué une section vertico-transversale des hémisphères après séjour prolongé dans le liquide de Müller. (Les lésions sont reportées sur les coupes schématiques de Pitres.)

Lésion bilatérale du segment externe du noyau lenticulaire. Le foyer hémorrhagique qui constitue cette lésion est de date ancienne. Il est actuellement constitué par une sorte de pulpe ocreuse, grenue, s'effritant facilement par le grattage. La capsule interne est à peine effleurée dans son segment postérieur du côté gauche.

Des coupes faites parallèlement à la première section ont été pratiquées à main levée après durcissement complet. Elles ont permis de préciser

avec assez d'exactitude la topographie des deux foyers. On voit d'après



FIG. 3. — *Hémisphère gauche.* (Coupe pédiculo-frontale.) — Lésion limitée au noyau lenticulaire.

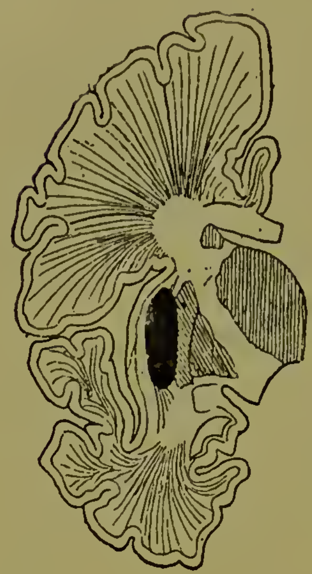


FIG. 4. — *Hémisphère gauche.* (Coupe frontale.) — Lésion comprenant le putamen, la capsule externe, l'avant-mur.



FIG. 5. — *Hémisphère gauche.* — (Coupe pariétale.) — Lésion limitée à la partie postérieure et inférieure du putamen.



FIG. 6. — *Hémisphère droit.* (Coupe frontale de Pitres.) — La lésion figurée en noir est limitée au putamen.



FIG. 7. — *Hémisphère droit.* (Coupe pariétale.) — Lésion du putamen.

les schémas ci-contre que le foyer gauche est un peu plus volumineux que le foyer droit. Il s'étend un peu dans le centre ovale et se limite assez rapidement en arrière pour disparaître complètement sur la coupe pédiculo-pariétale.

Le foyer droit reste limité assez exactement au putamen.

Coupes bulbo-protubérantielles.

VIe et VIIe paires. — Le noyau propre du facial et le noyau commun ont des cellules à prolongements normaux. Il existe cependant à droite quelques petites lacunes dans la région du noyau propre. Le nerf examiné à l'émergence ne présentait pas d'altération.

A signaler sur la ligne médiane deux ou trois petites lacunes.

La colonne motrice des nerfs mixtes ne présente rien de spécial.

La cinquième paire à l'émergence se colore bien.

Légère sclérose des pyramides bulbaires (plus marquée à gauche).

Pas de lésions du plancher du quatrième ventricule.

Moelle. — Sclérose descendante du faisceau pyramidal, très nette à droite, légère à gauche. Épaississement des méninges. Vaisseaux altérés. Tractus rosés périvasculaires sur les coupes colorées au carmin.

Canal central déformé, rempli de cellules. Lacunes dans la substance grise.

Nous regrettons vivement que le bulbe inférieur ait été égaré et qu'il nous ait été impossible d'examiner sérieusement le noyeau de l'hypoglosse. Nous avons cru cependant pouvoir publier cette observation, étant donné le caractère classique des lésions cérébrales qu'elle présente.

L'observation clinique présente quelques particularités qu'il faut signaler au passage.

Il n'y a jamais eu d'ictus. C'est progressivement et lentement que la maladie s'est constituée. Au cours de l'affection certains symptômes ont rétrocédé. C'est ainsi que la dysarthrie après avoir été très accusée diminue sensiblement. Enfin il y eut chez notre malade une disproportion manifeste entre l'intensité des troubles fonctionnels et le faible degré de paralysie des organes.

Les autres éléments de l'observation rentrent dans le cadre habituel du syndrome pseudo-bulbaire. Notons l'absence des rires et des pleurs spasmodiques coïncidant avec l'intégrité du segment antérieur et du genou de la capsule interne.

Au point de vue anatomo-pathologique c'est un cas intéressant par la faible étendue des lésions. En dehors du ramollissement superficiel

des premières et deuxièmes frontales droites nous trouvons deux foyers hémorrhagiques anciens limités à la partie externe des deux noyaux lenticulaires.

Obs. III. — B .., 47 ans, entré à l'infirmerie de l'hospice d'Ivry (service de M. Gombault), salle Bernard, 25. (Personnelle.)

1890. — Vertiges. Dysarthrie passagère.

1891. — Ictus suivi de dysarthrie très marquée et d'hémiplégie droite.

1892. — Exagération des symptômes précédents. Hémiplégie droite spasmodique. Dysarthrie. Voix sourde nasonnée, étouffée. Parésie des lèvres et du voile du palais. Langue reste très mobile. Abolition momentanée du réflexe nauséeux. Déglutition imparfaite provoquant des crises d'étouffement. Quelques jours avant la mort, deuxième ictus. Mastication pénible. Diduction impossible. Dysarthrie absolue. Dysphagie rendant l'alimentation très difficile. Syphilis. Albuminurie persistante.

Autopsie. — *Lésions vasculaires très marquées.*

Aplatissement de la pyramide bulbaire droite. Sclérose des deux faisceaux pyramidaux, visible à l'œil nu sur les coupes de la moelle.

Cerveau. — Pas de lésions corticales dans la zone rolandique.

Lésion bilatérale dans le putamen.

Foyer ocreux occupant la plus grande partie de la corne occipitale gauche.

Examen microscopique. — *Bulbe. Lésions négligeables.*

Antécédents héréditaires. — Père mort à C0 ans. Mère âgée de 80 ans, vit encore. A perdu un frère et une sœur de tuberculose pulmonaire. Deux autres frères et deux sœurs sont de bonne santé.

Antécédents personnels. — A toujours été d'une bonne santé. Menait une vie régulière. Ne faisait pas d'excès. Il a eu deux enfants. L'un est mort d'une broncho-pneumonie consécutive à la rougeole. Il a encore une petite fille âgée actuellement de 6 ans. Cette enfant est d'une constitution délicate et tousse souvent.

Sa femme est bien portante. Elle n'a jamais fait de fausse couche.

Lui-même n'a jamais eu d'éruption, d'angine...

1890. *(Début de l'affection.)* — Dans le courant de l'année 1890, sa femme remarque un changement dans son caractère. Sans qu'il y ait eu, d'après elle, aucune raison, il dev'nt excitable. Son sommeil est agité. Il a des rêves professionnels.

Il éprouve vers le milieu de l'année, sans ictus préalable, un embarras de la parole très marqué. Il trouvait bien les mots à employer, se faisait comprendre, mais la parole était embarrassée.

Cette dysarthrie persista seulement trois jours.

1891. — Du 20 au 25 janvier il ressent quelques malaises généraux. Il a de l'inappétence, de la céphalée occipitale. Il dort mal.

Il va à la campagne pendant deux jours, puis de retour à Paris il est

pris brusquement, dans la nuit du 25 janvier, d'une douleur violente dans le bras droit. Sa femme le frictionne et il s'endort.

Quelques heures après il est réveillé par la même douleur. Il se plaint en même temps de fourmillements dans la jambe droite. Sa femme constate que la parole est embarrassée et que la face est déviée.

Il peut se lever et expliquer au médecin ce qu'il éprouve.

Le soir du même jour, à huit heures, il perd connaissance et l'hémiplégie s'accentue.

Il prend le lit et reste à la chambre quatre mois, pendant lesquels il est traité par l'iodure et le bromure de potassium.

Après quatre mois, une amélioration se produit dans son état et il vient à la Salpêtrière où il passe cinq semaines dans le service de M. le professeur Charcot.

Il est traité par les frictions et l'iodure. Il en sort très amélioré. La parole était beaucoup plus nette mais n'avait pas repris ses caractères normaux.

Sa femme nous dit qu'à cette époque il employait souvent un mot pour un autre. Il avait perdu la mémoire des faits récents. Il marchait en traînant la jambe. La vue était mauvaise et il se plaignait d'avoir des points noirs devant les yeux. Il éprouvait des étourdissements fréquents.

Il y a un an, il entra à l'hospice d'Ivry. Depuis cette époque, il a eu des vertiges. Il ne perd jamais complètement connaissance. On n'a jamais constaté qu'il ait eu des crises nerveuses d'aucune sorte. Pas de mictions involontaires.

1892 (13 février). — On amène le malade à l'infirmerie parce que l'on a constaté le matin qu'il avait complètement perdu l'usage de la parole. Il avait toute sa connaissance et faisait effort pour se faire comprendre. On ne s'est pas aperçu pendant la nuit qu'il ait présenté des phénomènes apoplectiformes. Enfin le malade indique lui-même qu'il n'a éprouvé aucun malaise pendant la nuit et que la seule modification qui s'est produite dans son état, consiste dans le trouble de la parole.

État actuel (février 1892). — Hémiplégie droite totale.

Pendant la marche, le malade fauche du pied droit.

Réflexe rotulien exagéré à droite.

Le membre supérieur droit est contracturé (flexion et demi-pronation).

Les mouvements volontaires d'extension sont possibles, mais pénibles et incomplets. Impossibilité de porter la main à la bouche. Pendant les efforts faits en vue d'exécuter ce mouvement, un tremblement rythmique à oscillations progressives se produit.

Réflexes très forts au membre supérieur.

Face asymétrique. Le côté droit paraît plus grand. Sourcil relevé à droite.

Occlusion volontaire des paupières facile.

Pupilles étroites, régulières, se contractant bien à la lumière et aux distances. La pupille gauche est plus petite que la droite.

Pas d'ophtalmoplégie extrinsèque ou intrinsèque.

L'ensemble du visage donne l'impression d'une tristesse profonde.

Lèvres parésiées. Affrontement possible, mais sans énergie. Pli bucco-labial effacé à droite.

Impossibilité de siffler. Difficulté pour gonfler les joues en affrontant les lèvres de manière à garder l'air dans la bouche.

Langue, mobile en tous sens, facilement projetée au dehors. Elle peut se relever vers la lèvre supérieure. Elle peut frapper la voûte palatine pour faire le bruit d'appel.

Sa forme est normale. Pas d'asymétrie.

La mastication se fait bien.

Voile du palais, symétrique, pendant et absolument immobile. Les attouchements répétés ne provoquent pas de nausées et ne le font pas contracter.

Le voile du palais ne se relève pas non plus quand le malade pousse un cri soutenu.

Déglutition, très imparfaite. Le malade avale souvent de travers, surtout les liquides, qui refluent par le nez.

Dysarthrie très accentuée. Parole étouffée, traînante, empâtée, monotone. La voix est nasonnée.

Le malade dit : Monjour pour bonjour.
Mama — papa.
Nana — dada.

Les *r* sont prononcés.

Urines. — A signaler enfin une albuminurie donnant au tube d'Esbach, 4 gr. par litre. Pas de glycosurie. Densité : 1020. Quantité : 2 litres à 3 litres. Absence de débris épithéliaux dans les urines.

Pendant son séjour le malade fut soumis au traitement hydrargyrique (frictions) et à l'iodure de sodium.

Après trois semaines on dut interrompre l'iodure, le malade ayant présenté des phénomènes d'iodisme très marqués (larmoiement, coryza, acné).

Le traitement fut ensuite repris.

A partir du 28 mars, il présenta des paralysies transitoires de différents muscles de l'œil.

28 mars. Le 28 mars on constate une paralysie du droit interne de l'œil droit. Il y a diplopie à la vision binoculaire.

Le 31. Paralysie du droit supérieur de l'œil droit.

23 avril. Le réflexe pharyngien existe maintenant et l'exploration de la région provoque des nausées.

La diplopie persiste.

Albuminurie, 3 gr. par litre.

27 mai. Les symptômes oculaires se sont modifiés. Il existe du strabisme externe de l'œil gauche. La paralysie du droit interne et de l'élévateur de l'œil droit ont disparu.

Dysarthrie et troubles de la déglutition sont restés stationnaires.

22 décembre 1892. Le malade avait été rencontré la veille dans les jardins d'Ivry; son état était resté stationnaire au point de vue des phénomènes bulbaires. La marche était devenue plus difficile. Son champ visuel ayant été examiné, il nous parut évident qu'il était atteint d'hémianopsie homonyme latérale droite.

Le soir même il avait un ictus avec perte complète de connaissance. Notre collègue et ami M. Chauvel, appelé auprès de lui, le trouva dans un état demi-syncopal. La face était très pâle, le pouls défaillant. Pas de convulsions, pas de stertor.

Cet état se dissipa rapidement et le malade avait repris toute sa connaissance quand il fut transporté à l'infirmerie.

Les symptômes constatés lors du premier séjour se sont accentués.

La dysarthrie est telle que la parole est à peu près inintelligible.

Déglutition très imparfaite. Les liquides reviennent par le nez. Les accès de toux sont presque constants.

La mastication est très pénible, et le malade peut à peine écarter les arcades dentaires.

Le mouvement de *diduction* du maxillaire inférieur est impossible. Le strabisme a un peu diminué, mais les mouvements des globes oculaires sont limités. Le mouvement le plus limité est le mouvement de latéralité des deux yeux vers la gauche.

Pupilles inégales. La droite est plus grande.

Il y a toujours de l'albumine en quantité abondante dans les urines.

Il n'y a pas d'œdème des membres, pas de bouffissure de la face, pas de dyspnée.

Les bruits du cœur sont réguliers, sans bruits anormaux.

23 décembre. Le malade s'est affaibli beaucoup en quelques jours. L'obnubilation est à peu près complète. Respiration stertoreuse.

La température s'élève à 38 puis à 40°,4 et le malade succombe le 30 décembre sans nouveaux accidents.

Autopsie. — *Cœur.* Hypertrophie très marquée du ventricule gauche. Poids, 600 grammes. Pas de lésions valvulaires. Fibres rouges.

Aorte, présente quelques plaques jaunes. Néanmoins, le vaisseau est très souple. Pas de plaques calcaires. Pas de plaques gélatineuses.

Reins, gros, blancs. Décortication facile. Aspect granuleux de la surface.

Foie, normal.

Crâne, pas de déformation. Pas d'épaississement des os.

Méninges. — Aucune lésion appréciable. Minces, souples, sans adhérences, sans dépôts à la surface.

Nerfs crâniens. — La sixième paire a paru un peu grise.

La septième paire était légèrement rosée au delà de son point d'émergence.

La racine ascendante de la onzième paire était grêle.

La douzième paire a paru un peu grise des deux côtés.

Vaisseaux. — Les carotides très épaisses présentent des lésions athéromateuses accusées. La cérébrale postérieure gauche est dilatée et athéromateuse. Le tronc basilaire et la spinale antérieure gauche sont également épaissis et durs. Leur calibre est rétréci. Les communicantes postérieures sont souples.

Bulbe et protubérance, ne présentent pas d'autre lésion apparente que l'aplatissement de la pyramide gauche.

Moelle. Sclérose des deux faisceaux pyramidaux avec prédominance des lésions à droite.

Cerveau. — *Hémisphère gauche.* — Aucune lésion de l'écorce dans la région rolandique.

Sur une coupe horizontale (coupe de Flechsig), on constate un foyer ocreux occupant la partie postéro-externe du noyau lenticulaire et détruisant en partie le putamen.

Des coupes faites plus tard sur le cerveau durci ont montré que le foyer

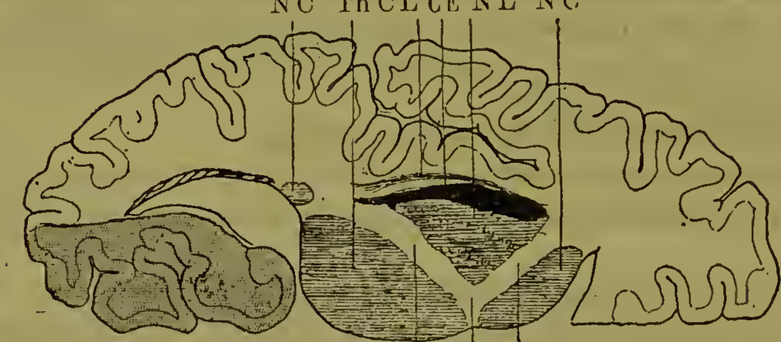


FIG. 8. — *Hémisphère gauche.* (Coupe de Flechsig.) — Lésion du putamen. Ramollissement ancien du lobule lingual et fusiforme, du cunéus. Bande de dégénération le long de la paroi externe du ventricule latéral.

diminuait d'étendue sur les coupes supérieures et qu'il ne dépassait pas en haut les limites du putamen.

Il existe en outre une lésion ancienne de la corne occipitale. Elle se présente sous la forme d'un vaste foyer ocreux avec des zones celluleuses. Le foyer comprend la pointe occipitale, cunéus, lobule lingual, la moitié postérieure de l'hippocampe, le pulvinar.

La paroi du ventricule latéral dans la région du prolongement postérieur est également lésée. Les coupes faites sur le cerveau durci montraient un tractus de dégénération correspondant aux radiations optiques.

Le bourrelet du corps calleux est complètement ramolli.

Hémisphère droit. — Aucune lésion de l'écorce.

Sur la coupe de Flechsig, on trouve dans la région externe du putamen,

dans la capsule externe et dans l'avant-mur, une hémorrhagie du volume d'une noix, n'étant séparée de la face externe de l'hémisphère que par un espace de 3 à 4 millimètres. Le prolongement postérieur du ventricule latéral présente sur sa paroi externe et interne un tractus dégénéré avec petites lacunes. En dehors de ce tractus est une bande de substance

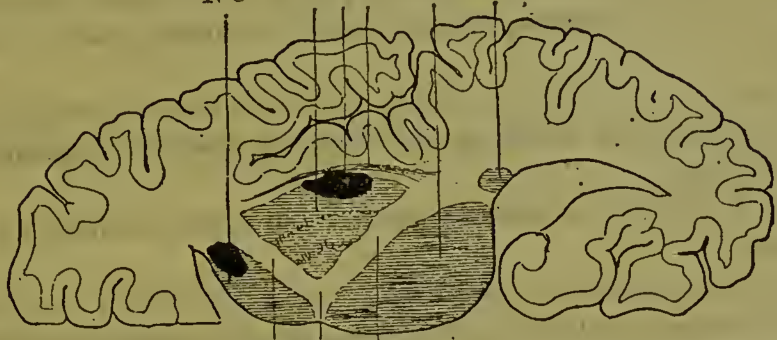


FIG. 9. — *Hémisphère droit.* (Coupe de Flechsig.) — Lésion dans le putamen et le noyau caudé.

blanche limitant en dehors l'écorce grise et paraissant absolument saine.

Foyer ocreux dans la tête du noyau caudé.

DISSOCIATIONS ET EXAMENS MICROSCOPIQUES EXTEMPORANÉS. — *Hémisphère gauche.* — Le bourrelet du corps calleux, les circonvolutions occipitales, le crochet de l'hippocampe présentent des corps granuleux.

Les lacunes siégeant sur l'expansion optique du côté droit n'ont point de corps granuleux.

Bulbe. — Corps granuleux, nombreux dans la pyramide gauche, peu nombreux dans la pyramide droite.

Moelle. — Corps granuleux nombreux dans le faisceau pyramidal croisé droit; peu nombreux du côté gauche.

Noyau de l'hypoglosse et noyau propre du facial, ont de belles cellules se colorant bien ainsi que leurs prolongements.

EXAMEN MICROSCOPIQUE. — *Artère cérébrale postérieure gauche.* — Lésions athéromateuses. Épaississement considérable de l'endartère. Dans la tunique externe sont des amas de petits leucocytes formant de petits territoires arrondis.

Pédoncules cérébraux. — *Côté gauche.* Dans l'étage inférieur existe une petite bande de sclérose d'une largeur de un millimètre environ, étendue de la surface du pédoncule au locus niger et située à l'union du tiers externe et des deux tiers internes.

Le pédoncule cérébral droit présente lui aussi une petite bande sclérosée. Mais la sclérose y est beaucoup moins marquée et elle siège à l'union du tiers interne et des deux tiers externes.

En se rapprochant de la protubérance on constate dans l'étage supérieur du côté droit, au-dessous de l'aqueduc de Sylvius, dans la région de la bandelette longitudinale postérieure, un petit foyer ayant envahi la région du noyau de la troisième paire. Les fibres de la bandelette sont détruites, ainsi que les cellules du noyau.

Le noyau de la quatrième paire droite est également touché.

Du côté gauche il existe quelques petits foyers situés au-dessous de la bandelette longitudinale, respectant la troisième paire et son noyau d'origine.

Protubérance. — A gauche est une bande sclérosée occupant la partie externe des faisceaux moteurs. De place en place sont quelques petits foyers lacunaires.

Du côté droit il n'y a point dans les faisceaux moteurs de sclérose appréciable.

Région bulbo-protubérantielle. — Le noyau propre de la septième paire ne présente aucune lésion ni à droite ni à gauche. Rien à signaler pour le noyau commun de la sixième et de la septième paire.

Bulbe supérieur. — Sclérose très marquée de la pyramide gauche. Lésion légère de la pyramide droite.

Sur les confins de la protubérance et du bulbe dans la région de la fossette sus-olivaire droite est un petit foyer hémorrhagique superficiel ayant détruit les fibres arciformes sans amener de dégénération de ces fibres dans un sens ni dans l'autre.

Le foyer dû à une rupture vasculaire, reste limité dans cette région, mais se retrouve sur les coupes inférieures des globules de sang ayant fusé sous les méninges.

Le foyer n'intéresse pas le noyau propre du facial. Le tronc du nerf se colore d'ailleurs très bien à l'émergence (méthode de Pal).

Sur toute la hauteur du bulbe on trouve de nombreuses lacunes, le long du raphé et sur les parties latérales.

Bulbe moyen et inférieur. — Sur les coupes portant au-dessous de la région moyenne des olives, on constate du côté droit longeant la ligne médiane et s'étendant jusqu'au noyau de la douzième paire droite, une petite bande de sclérose ; bien visible sur les coupes colorées au picro-carmin, elle apparaît un peu plus claire sur les coupes colorées au Pal.

La présence des lacunes nombreuses que nous avons signalées dans les régions supérieures nous oblige à la plus grande réserve et nous empêche d'affirmer que cette bande dégénérée correspond au lieu de passage d'une partie du faisceau moteur bulbaire.

Le noyau de la douzième paire est assez bien constitué, mais on y trouve des cellules dépourvues de prolongements, surtout dans le noyau de l'hypoglosse droit.

Le plancher du quatrième ventricule présente un léger degré de méningite.

Moelle. — La méningite y est très accusée. Les tubes nerveux de la périphérie de la moelle sont lésés et ne se colorent pas par les réactifs.

Les vaisseaux sont très épaissis. Les trois tuniques des artères sont malades. L'endartère est très épaissi et l'endothélium est gonflé.

Dans la tunique externe sont de nombreux leucocytes réunis en amas et formant de petites gommes miliaires.

Il existe dans la substance grise des lacunes nombreuses.

L'évolution de la paralysie pseudo-bulbaire chez ce malade et la nature des lésions trouvées à l'autopsie permettent d'établir avec assez de vraisemblance un parallèle entre la clinique et l'anatomie pathologique.

Dans une première période qui va jusqu'au 20 janvier 1891 des prodromes éveillent l'attention du malade et de son entourage. Les symptômes sont fugaces, ils dépendent de légers troubles circulatoires ; le terrain se prépare.

La deuxième période commence avec l'ictus du 20 janvier 1891 : ictus qui fut suivi de dysphagie et de dysarthrie.

La troisième période n'a duré que quelques jours. Elle commence avec l'ictus du 22 décembre 1892, laissant à sa suite une dysarthrie absolue et une dysphagie rendant l'alimentation à peu près impossible.

Aux deux dernières périodes cliniques correspondent des lésions distinctes. L'ictus de 1891 fut produit probablement par la lésion trouvée dans le putamen et la capsule interne de l'hémisphère gauche. La lésion constatée était ancienne et le foyer s'était rétracté. Les symptômes pseudo-bulbaires étaient très accusés, mais le malade pouvait encore se faire comprendre et s'alimenter.

A l'ictus du 22 décembre 1892 correspond l'hémorrhagie récente située dans le putamen du côté droit. La lésion était limitée ; l'état apoplectique disparu rapidement et il fut possible de noter avec une précision suffisante l'aggravation des symptômes. La dysarthrie était devenue absolue. Les troubles de la déglutition étaient assez prononcés pour entraver sérieusement l'alimentation.

Ainsi interprété ce cas présente le type classique des paralysies pseudo-bulbaires d'origine cérébrale.

Nous laisserons de côté les lésions du lobe occipital qui expliquent l'hémianopsie, ainsi que l'altération des noyaux des troisième et

quatrième paires qui rendent compte des paralysies transitoires observées dans les muscles de l'œil.

Nous attirons seulement l'attention sur l'atrophie du noyau de la douzième paire droite et sur la coïncidence de cette lésion et de la bandelette de sclérose longeant le côté droit du raphé médian. Nous n'hésiterions pas à établir un rapport direct entre ces deux lésions et à considérer la bandelette en question comme faisant partie du faisceau moteur bulbaire si les petits foyers de ramollissement observés sur les coupes de la protubérance le long du raphé médian ne nous obligeaient à garder dans notre interprétation la plus grande réserve.

Enfin nous devons signaler, à côté de foyers lacunaires dans le bulbe, l'existence de lésions semblables dans toute la hauteur de la moelle.

Si nous n'avions pas suivi le malade depuis le début de son affection, nous aurions pu penser dans les derniers jours qu'il était aphasique. Pourtant il n'en était rien. C'était un anarthrique. Nous rapprocherons cette anarthrie de celle que présente le malade de l'observation XIII. Dans ce cas également, si nous n'avions pas eu les renseignements précis donnés par la famille, nous aurions eu le droit d'hésiter entre les diagnostics d'aphasie et d'anarthrie.

Obs. IV. — Observation clinique communiquée par notre collègue et ami M. Londe, interne de la Clinique de la Salpêtrière.

1889 (mars). — Émotion violente suivie de dysarthrie. Parésie des lèvres. Plus tard une hémiplégie gauche s'établit lentement. Déchéance intellectuelle.

1893. État actuel. — Démarche à petits pas. Facies hébété, pleurard. Voix monotone. Émotivité.

1894. — Ictus à la suite duquel la dysarthrie et la dysphagie s'accentuent. Déchéance intellectuelle. Gâtisme.

Autopsie. — *Lésion bilatérale de l'anse du noyau lenticulaire. Lésions du plancher du quatrième ventricule sans altérations importantes des cellules.*

Gr..., âgée de 50 ans. Petit Cruveilhier, 9. La Salpêtrière.

Antécédents héréditaires. — Mère morte à 77 ans. Père mort d'un coup de sang.

Un frère est âgé de 75 ans et se porte bien. Un autre frère s'est suicidé.

Elle avait un fils qui fut condamné pour vol à huit ans de travaux forcés. En apprenant la condamnation, elle fut vivement impressionnée et

voulut aller voir son fils. Son mari s'y opposa et il y eut entre eux une vive discussion. Le lendemain matin, on s'aperçut que la malade avait le regard étrange. Quand son mari lui adressa la parole, elle répondit en bredouillant. La bouche était, dit le mari, tirée à gauche. Les yeux étaient déviés à gauche.

Ces faits se passaient au mois de mars 1889.

Depuis, la malade resta chez elle, indifférente à toutes choses. Elle était triste et pleurait à propos de tout. On ne remarquait pas tout d'abord de faiblesse dans les membres, mais elle avait, dès ce moment, une difficulté notable à tirer la langue.

Au mois de juillet, on constata qu'elle était plus faible du côté gauche. Elle bavait et la salive s'écoulait surtout à gauche. La paralysie s'était établie lentement et sans ictus.

Au mois de novembre, elle fut plus malade. Elle se plaignait de douleurs de tête. Elle eut probablement à cette époque un ictus apoplectique, car son mari la crut morte un matin en se réveillant. « Elle était, dit-il, complètement inerte. » Elle fit un séjour de deux mois à la Pitié, puis revint chez elle. Elle marchait, mais restait des journées entières sans s'occuper. Elle commit, à plusieurs reprises, des actes déraisonnables et faillit occasionner un incendie chez elle en mettant dans son lit des briques chauffées au rouge.

En février 1893, elle fut admise à la Salpêtrière.

État actuel. — La malade marche à petits pas, les bras croisés sur la poitrine. Le regard est étonné, immobile. La bouche ouverte laisse couler la salive que la malade essuie continuellement avec son mouchoir. Elle ne rit jamais. Elle pleure à chaque instant. La voix est très faible, mais compréhensible. Il n'y a pas de déviation des yeux. Elle se promène dans les cours et ne s'égare pas dans la maison.

Janvier 1894. Ictus à la suite duquel la malade reste couchée.

Facies. — Immobile. Bouche ouverte le plus souvent. Écoulement de salive au dehors. Déviation des yeux à gauche. Pupilles égales.

La malade comprend très bien ce qu'on lui dit. Elle tourne les yeux à droite quand on se place à sa droite pour lui parler. Toutefois, ce mouvement reste incomplet.

Elle tire la langue incomplètement. La pointe est déviée à gauche. Elle avale de travers et il faut la faire boire avec de grandes précautions. Elle serre également des deux mains. Réflexes forts aux membres supérieurs. Réflexes exagérés aux membres inférieurs. Clonus bilatéral.

La sensibilité générale paraît intacte. Elle réagit au pincement.

Gâtisme.

Mort le 7 février sans avoir présenté de nouveaux symptômes.

Autopsie. — *Méninges.* Adhérences et brides fibreuses en arrière du chiasma.

Vaisseaux, présentent par places une teinte opaline. Il n'y a pas d'athérome à proprement parler.

Bulbe, est symétrique.

Protubérance, est asymétrique. Le pédoncule cérébelleux moyen du côté gauche est plus arrondi et moins large. Aplatissement de la partie droite correspondante.

Sur une coupe transversale de la protubérance pratiquée un peu au-dessous de l'émergence du trijumeau, on constate que l'aqueduc de Sylvius est dévié à droite.

La surface de section est asymétrique, la moitié gauche étant de beaucoup plus grande que la moitié droite.

Le tubercule quadrijumeau gauche postérieur offre une lésion qui est un foyer de ramollissement rouge du volume d'un pois.

Cerveau. — Les sections du cerveau ont été faites après durcissement partiel, suivant les indications de M. Brissaud. La section vertico-transversale passe par la commissure antérieure.

Examen microscopique. — L'hémisphère gauche et l'hémisphère droit présentent une lésion symétrique qui est plus marquée à droite et est constituée par un foyer celluleux siégeant à la base de la capsule externe, au niveau de la partie inférieure du noyau lenticulaire, exactement sur l'anse du noyau lenticulaire.

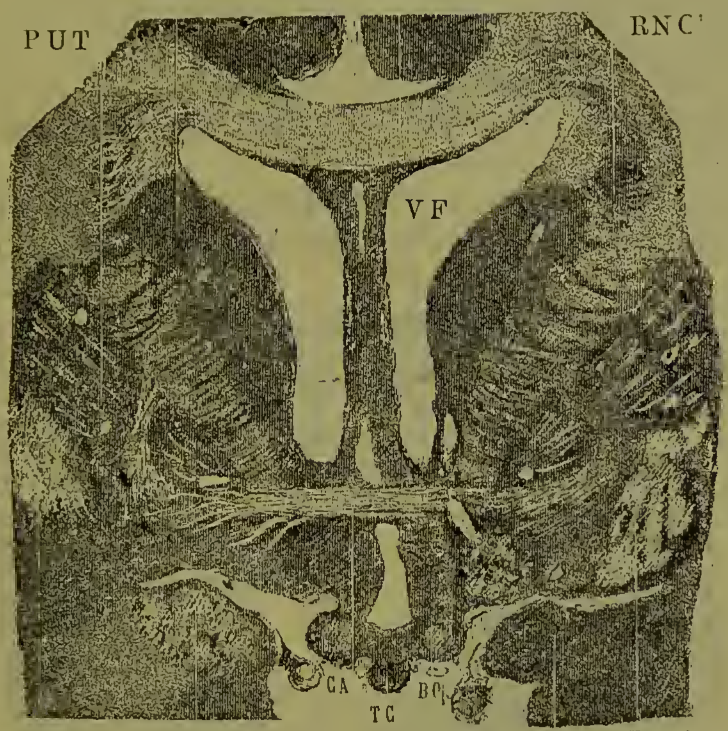
Rien dans la couche optique sur la section qui a été faite.

Aucune lésion de l'écorce.

Après durcissement complet du cerveau et inclusion à la celloïdine, nous avons, avec le gracieux concours de M. le professeur agrégé Weiss, pratiqué des coupes vertico-transversales du cerveau. Ainsi que le montrent les figures ci-contre, les circonvolutions avaient été abrasées sur les parties latérales et le bloc inclus comprenait dans le sens vertical toute la hauteur des deux hémisphères et dans le sens transversal tout l'espace compris entre les deux capsules externes.

Coupe passant par la commissure antérieure. — La coupe représentée passe par la commissure antérieure. La lésion a été décrite macroscopiquement. Sur les coupes colorées au picro-carmin, on trouve au-dessous des deux noyaux lenticulaires dans leur région inféro-externe deux tractus rosés entamant un peu le putamen et s'engageant dans la partie inférieure de la capsule externe. En dedans, le tractus rosé ne dépasse pas les limites externes du segment interne du noyau lenticulaire. En haut, la partie tout à fait inférieure du putamen est comprise dans le foyer, enfin, à droite, le foyer pénètre dans la partie inférieure de la lame médullaire externe. En bas, le foyer comprend, *à gauche*, le prolongement inférieur du putamen (ganglion de l'anse pédonculaire) et la partie la plus élevée de la circonvolution de l'hippocampe. Le noyau amygdalien est détruit. *A droite*, la circonvolution de l'hippocampe est moins atteinte et le noyau amygdalien est respecté. Des deux côtés, les vaisseaux de l'espace perforé antérieur sont oblitérés.

A gauche, la surface de section de la commissure antérieure est comprise dans le foyer.



Toutes les indications se rapportent à la notation donnée dans l'Atlas *de* M. BRISSAUD.

FIG. 10. — (Coupe vertico-transversale passant par la commissure antérieure CA.) Il existe deux foyers de ramollissement RAM, RAM' occupant dans chaque hémisphère la région de l'anse du noyau lenticulaire (faisceau efférent des centres réflexes sous-corticaux). A gauche le foyer s'étend en bas dans la circonvolution de l'hippocampe.

Liste des signes employés. BO. Bandelette optique. — C. Cingulum. — CA. Commissure antérieure. — *c c*. Corps calleux. — F F^1 F^2. Circonvolution frontale ascendante; première et deuxième frontales. — G E. Corps genouillé externe. — G I. Corps genouillé interne. — G L M. Globus medialis. — N A. Noyau amygdalien. — N. C. Noyau caudé. — N R. Noyau rouge. — P P. Pédoncule cérébral. — P U T. Putamen. — Ram. Ramollissement. — R N C. Couronne rayonnante du noyau caudé. — T. Première circonvolution temporale. — Th. Thalamus. — T M. Tubercule mamillaire. — V F. Ventricule latéral (région frontale). — V M. Ventricule moyen. — V S. Ventricule latéral (corne sphénoïdale).

Sur des coupes en série, la section va en diminuant en avant et disparaît assez vite. Signalons à droite et à gauche du putamen, dans la couche optique et dans le noyau caudé, de nombreux foyers lacunaires avec corps granuleux. Tous ces foyers sont limités et laissent entre eux de grands espaces où le tissu nerveux reste sain.

Sur les coupes pratiquées en arrière, les lésions vont au contraire en s'accentuant et elles détruisent la partie la plus postérieure du noyau lenticulaire.

Les lésions sont surtout accusées à gauche où la corne d'Ammon est profondément lésée. A gauche également la lésion s'engage dans la pro-

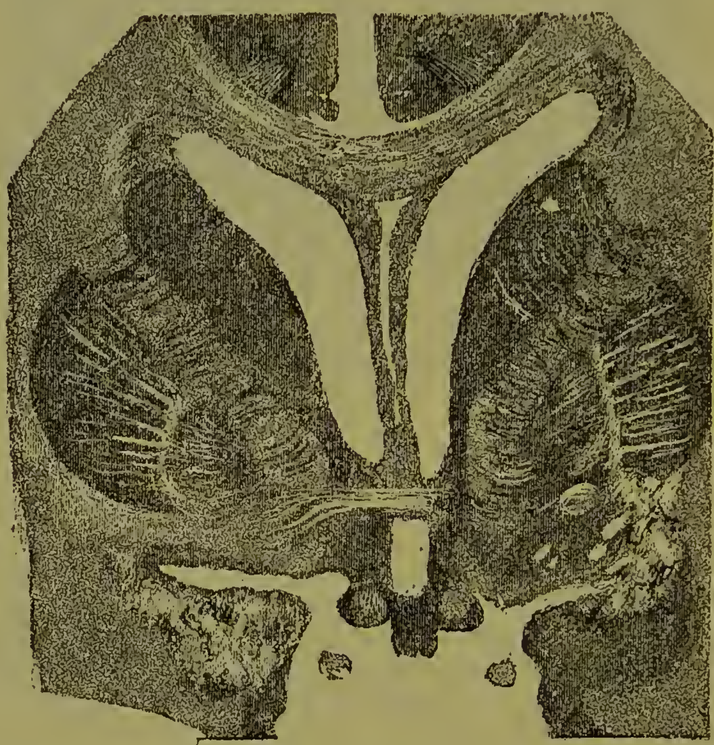


FIG. 11. — Cette coupe passe un peu en arrière de la précédente. La lésion de l'anse du noyau lenticulaire s'est étendue. Du côté gauche elle rejoint le foyer qui occupe la circonvolution de l'hippocampe et le noyau amygdalien NA.

fondeur de la région de la calotte et va gagner le tubercule quadrijumeau postérieur gauche.

Les lésions d'artérite oblitérante commandent l'altération des territoires nerveux que nous observons. Sur les coupes, les petits vaisseaux sont thrombosés.

Coupe passant par les tubercules quadrijumeaux postérieurs et la partie supérieure de la protubérance au-dessus de l'émergence de la cinquième paire.

Le tubercule quadrijumeau postérieur gauche est augmenté de volume. La surface de section était, avant durcissement, d'une coloration rosée.

Histologiquement, on constate un ramollissement par oblitération vasculaire. Les lésions ne sont pas limitées au côté gauche et il existe également à droite des vaisseaux oblitérés.

Toute la région située au-dessus des bandelettes longitudinales postérieures est malade. Les fibres sont segmentées, et l'on rencontre un grand nombre de corps granuleux prenant mal les colorants.

Les fibres du faisceau cérébelleux supérieur et de la portion réfléchie du rubau de Reil sont complètement détruites à gauche. Quelques-unes sont respectées à droite, ainsi que la racine motrice du trijumeau. A gauche, la cinquième paire est sectionnée. Les parois de l'aqueduc sont nécrobiosées.

Dans la partie inférieure de la coupe on observe la sclérose des faisceaux moteurs qui avoisinent le raphé médian. Dans cette région les vaisseaux présentent un épais manchon de leucocytes.

Coupe passant par l'émergence de la quatrième paire.

La portion réfléchie du ruban de Reil est plus mince à gauche qu'à droite. En dedans de ce faisceau, le groupe des cellules qui accompagnent la racine motrice du trijumeau est moins compact et le faisceau est lui-même plus grêle que du côté droit.

Région bulbo-protubérantielle. — Le noyau inférieur de la septième paire à droite et à gauche est normal, les cellules ont de beaux prolongements.

Le noyau commun de la sixième et de la septième paire ne présente point de lésion.

Bulbe. — Sclérose très marquée des pyramides, plus accusée à droite.

Le noyau de la douzième paire est touché. Il existe en effet dans toute la hauteur de la colonne grise correspondant à l'origine de l'hypoglosse quelques cellules dont les prolongements ont disparu. De plus, sur un grand nombre de coupes les cellules sont moins nombreuses que sur les coupes du bulbe normal. Malgré cela, la plus grande partie des cellules ont conservé leurs prolongements et ne présentent aucune altération appréciable.

Nerfs mixtes. — Rien à signaler.

Il existe dans le bulbe un grand nombre de lacunes périvasculaires. Dans la région bulbaire inférieure, plusieurs de ces lacunes sont situées dans le noyau de la douzième paire.

Mais la lésion la plus importante est la méningite du plancher du quatrième ventricule. Elle existe sur toute l'étendue du ventricule et présente son maximum sur la ligne médiane.

Un grand nombre de leucocytes se colorant bien sont emprisonnés dans les mailles d'un fin réticulum.

Le tissu néoformé constitue une sorte de tumeur comblant l'espace angulaire que forment, au niveau du plancher du IVe ventricule, les deux moitiés du bulbe, en se réunissant.

En bas, la lésion s'étend avec la même intensité jusqu'à l'ouverture du canal de l'épendyme.

En haut, la méningite persiste avec les mêmes caractères à la partie supérieure et se continue avec les lésions de l'aqueduc de Sylvius, que nous avons signalées.

Indépendamment des altérations du plancher du quatrième ventricule, il faut signaler l'épaississement des méninges sur toute la périphérie du bulbe et de la moelle avec de grosses lésions vasculaires portant sur les trois tuniques.

Moelle. — Sclérose à peu près égale dans la zone du faisceau pyramidal croisé des deux côtés.

Sur toute la hauteur de la moelle on trouve de nombreux petits foyers nécrobiotiques.

Dans la région dorso-lombaire l'un de ces foyers a sectionné la commissure antérieure et a presque atteint le canal central.

De nombreux tractus scléreux entourent les capillaires intra-médullaires. Enfin sur toute la périphérie de la moelle les fibres ont été lésées par la méningite et se colorent mal.

Canal médullaire très végétant sur toute la hauteur. Au niveau du renflement un certain nombre de cellules de la corne antérieure n'ont pas les prolongements normaux.

Le renflement lombaire paraît intact.

Au point de vue clinique c'est un beau cas de paralysie pseudo-bulbaire. L'ictus survenu à la suite d'une émotion, le facies de la malade, la démarche à petits pas, son rire inextinguible, tous ces éléments contribuent, nous le verrons, à établir le diagnostic de paralysie pseudo-bulbaire cérébrale.

L'anatomie pathologique nous a montré que les lésions étaient complexes. Elles atteignent à la fois le cerveau et le bulbe. Les lésions cérébrales ont présenté une topographie intéressante à relever, car elles siégeaient sur le faisceau efférent du putamen, l'anse du noyau lenticulaire. Il est bien évident que cette lésion seule peut donner la paralysie pseudo-bulbaire puisqu'elle supprime les connexions que le putamen présente avec les centres bulbaires et qu'il est établi maintenant qu'une destruction du putamen produit une paralysie labio-glosso-laryngée.

Malheureusement dans notre cas la lésion s'étendait en arrière assez loin et il existait des lésions du plancher du quatrième ventricule qui pouvaient avoir une influence sur les fonctions des centres bulbaires sous-jacents.

Fixer le rôle qui revient à chaque ordre de lésions dans le cas qui nous occupe nous est absolument impossible, et nous devons considérer le cas clinique comme relevant d'une lésion cérébro-bulbaire.

§ II. — **Paralysie pseudo-bulbaire par lésions corticales isolées ou associées à des lésions sous-corticales.** (Observations V, VI, VII.)

Obs. V (personnelle). — Alexandrine Be..., cuisinière, 57 ans. Entrée à l'infirmerie de la Salpêtrière le 10 mars 1894. Décédée le 15 mars 1894.

Paralysie pseudo-bulbaire fruste, par lésion sous jacente à la frontale ascendante gauche. Extension du foyer dans la profondeur. État criblé du putamen gauche. Atrophie du corps calleux.

Antécédents pas connus.

État actuel, mars 1894. — Hémiplégie droite très marquée avec état spasmodique et atrophie du membre supérieur. Eschares.

Paralysie pseudo-bulbaire fruste. Parésie des lèvres. Dysarthrie légère. Voix étouffée. Peu de troubles de la déglutition. Absence de réflexe du voile du palais. Réflexe pharyngien très faible. Paresse intellectuelle.

Autopsie. — *Lésion sous-corticale de la frontale ascendante. Atrophie du corps calleux.*

Lacunes dans les deux putamen. Lacunes négligeables dans la protubérance, le bulbe et la moelle.

Nous n'avons pu obtenir de renseignements précis sur le début de l'affection.

Nous savons seulement que Be... est malade depuis sept ans. Elle a fait un long séjour à l'hôpital Broussais, puis elle a été admise à la Salpêtrière en avril 1893. A cette époque il lui était impossible de marcher et de se tenir debout. Elle était, nous dit-on, paralysée du côté droit et ne pouvait se servir de sa main droite.

On ne comprenait pas ce qu'elle disait, mais elle se faisait comprendre par gestes. Elle lisait mais n'écrivait pas. Peu à peu elle s'affaiblit, devint gâteuse. Elle s'étranglait rarement en mangeant, mais elle avait beaucoup de peine à avaler sa salive.

Au mois de février 1894 apparut une eschare sacrée et une eschare du bord externe du pied droit. Elle fut alors transportée à l'infirmerie.

Il faut également noter que, depuis un an qu'elle est admise à la Salpêtrière, elle n'a jamais eu d'attaque d'apoplexie.

État actuel (11 mars 1894). — Hémiplégie droite avec état spasmodique très marqué.

Face. — Le côté gauche présente des plis un peu plus marqués que le côté droit.

La *bouche* reste entr'ouverte et la malade bave quand elle boit. Elle s'étrangle rarement. Mais elle ne peut manger d'aliments solides et se nourrit seulement de liquides, de potages et de pain trempé.

Les *lèvres* sont facilement affrontées.

Il n'y a pas de déviation véritable. Elle peut souffler facilement une allumette. Elle n'a jamais su siffler.

La *langue* ne peut toujours être tirée au dehors. Souvent la malade ouvre la bouche quand on lui demande de tirer la langue et elle montre du doigt sa langue qui reste obstinément fixée sur le plancher de la bouche.

Toutefois, ayant un jour insisté d'une manière toute spéciale pour obtenir ce mouvement, la malade a fini par l'exécuter. On a constaté que la pointe était fortement déviée à gauche. Les mouvements se faisaient bien et la pointe était facilement amenée contre la commissure gauche. Mais quand on a demandé à la malade de porter la langue du côté droit, elle a fait comprendre par signes que cela lui était impossible.

Elle ne peut exécuter le bruit d'appel.

La langue ne paraît pas atrophiée. Il existe cependant sur le bord latéral droit une dépression que n'explique pas une disposition spéciale du système dentaire de ce côté et qui est peut-être due à une contracture des muscles paralysés.

La face supérieure de la langue est lisse, ne présente ni rides, ni mamelons. Pas de contractions fibrillaires. Sensibilité gustative conservée pour les sensations sucrées et salées.

Le *voile du palais* est asymétrique ; tombant surtout à droite. Luette déviée à droite.

Le *voile du palais* ne se relève pas quand on l'excite avec le manche de la cuiller. Il n'y a pas de nausées même quand on prolonge l'excitation.

Pour obtenir un très léger réflexe nauséeux il faut dépasser l'ishme et pendant longtemps exciter la face postérieure du pharynx.

La *déglutition* se fait aisément. La malade boit sans prendre de précautions particulières. Elle peut avaler plusieurs gorgées successivement sans reprendre haleine. Elle ne s'est pas étranglée en buvant et pourtant elle a bu à grandes gorgées.

Les mouvements du maxillaire inférieur sont bien exécutés. Toutefois nous n'avons pu obtenir de la malade qu'elle fasse le mouvement de diduction.

Phonation. — Larynx. L'examen laryngoscopique n'a pu être pratiqué. Nous pouvons dire seulement que la voix était faible, étouffée, monotone. La parole était empâtée, mais compréhensible en prêtant attention. La voix n'est pas nasonnée. Les labiales dentales et gutturales sont prononcées assez nettement.

La voix n'a pas le caractère semi-explosif que l'on rencontre chez beaucoup de pseudo-bulbaires. Elle n'est pas saccadée. Elle est plutôt lente. La malade peut prononcer plusieurs mots de suite sans reprendre haleine, mais parler est pour elle une fatigue véritable, et souvent quand elle le peut elle répond par signes.

Les *voies respiratoires* sont toujours encombrées par des mucosités et la respiration s'accompagne d'un petit bruit laryngé analogue à celui qui se produit dans l'enrouement,

L'intelligence est restée assez nette, mais la malade se fatigue vite, et après deux ou trois questions auxquelles elle répond bien il faut interrompre l'interrogatoire ou ne plus tenir compte des indications qu'elle fournit. Dès qu'elle est un peu fatiguée, elle a de la paraphasie. Elle n'a pas à proprement parler des crises de rire, mais elle rit facilement dès qu'on lui en fournit le plus léger prétexte.

Signalons enfin l'*hémiplégie droite* avec contracture et exagération des réflexes aux membres supérieur et inférieur. Il y a amaigrissement très appréciable du bras et de l'avant-bras se traduisant par une différence d'un demi-centimètre pour le bras et un centimètre et demi pour l'avant-bras. La sensibilité est conservée.

Il existe une vaste eschare sur le bord externe du pied.

Le *côté gauche* a conservé son agilité. Elle se sert de sa main gauche pour manger. Elle soulève facilement la jambe gauche au-dessus du plan du lit.

Il n'y a rien à signaler du côté des yeux. Les pupilles sont égale et moyennement dilatées. Pas d'hémianopsie.

Mort le 14 mars, 7 heures du matin.

Autopsie (15 mars). —*Moelle.* Pas de lésions appréciables des racines à l'œil nu. Teinte grise des faisceaux pyramidaux croisés (très nette pour le côté droit).

Cerveau et bulbe mis dans le liquide Müller sans section préalable.

Artères de la base très dilatées, athéromateuses. La cérébrale postérieure entr'autres présente des plaques calcaires.

Nerfs crâniens, tous blancs et de volume normal.

Poumons. — Adhérences pleurales anciennes.

Cœur.— Volumineux. Valvules épaissies et dures.

Reins. — Petits, grenus. Cavités kystiques dans la substance médullaire et la substance corticale.

Cerveau. — Topographie de la lésion.

Après deux mois de séjour dans le liquide de Müller, on pratique une section vertico-transversale des deux hémisphères.

Coupe passant par le pied de la frontale ascendante. — La surface de section passe par le pied de la frontale ascendante qu'elle sectionne en deux moitiés (antérieure et postérieure) sensiblement égales. Au-dessus du prolongement postérieur de la scissure de Sylvius on a successivement la section de la frontale ascendante puis de la deuxième frontale et de la première frontale placées au-dessus de la précédente sur les coupes vertico-transversales, en raison de l'obliquité des circonvolutions à la surface des hémisphères. Au-dessous de la scissure est la section de la première temporale.

Du côté gauche on constate l'existence d'un foyer celluleux sous-cortical occupant l'axe de section de la circonvolution frontale ascendante. La substance grise est intacte. Profondément le foyer celluleux s'étale et se

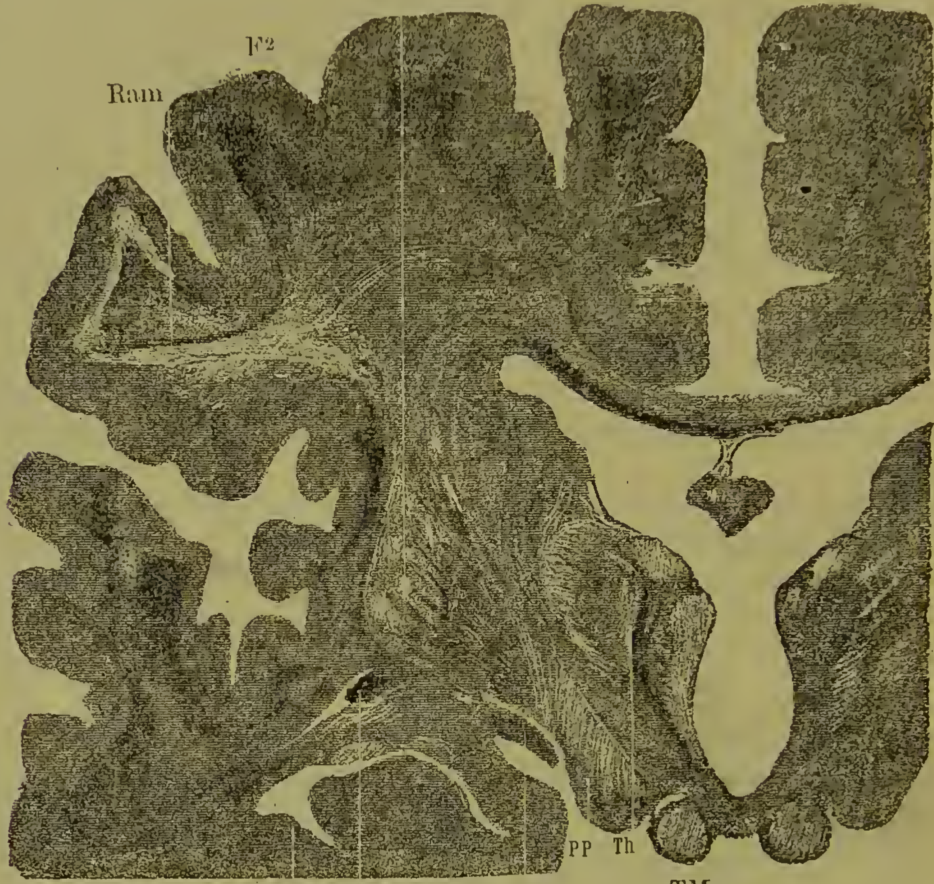


FIG. 12. — *Hémisphère gauche.* (Coupe vertico-transversale passant par le pied de la frontale ascendante). — Le foyer de ramollissement sous-cortical forme une sorte de crochet occupant la profondeur de la frontale ascendante F. Dans la profondeur il se dirige vers la partie supérieure du putamen P U T sans l'atteindre. Le putamen est criblé de lacunes.

(Pour les signes, voir la légende de la fig. 10.)

prolonge un peu au-dessous de la deuxième frontale, sur une étendue de 3-4 millimètres.

Une série de coupes vertico-transversales ont été pratiquées parallèlement à la première en avant et en arrière.

En avant on a constaté que le foyer se limitait rapidement et qu'il ne dépassait pas le pli de passage de la troisième frontale à la frontale ascendante.

En arrière, deux séries de coupes microscopiques ont été faites avec le

grand microtome à cerveau de MM. Brissaud et Weiss. Ces coupes ont porté sur une étendue de 2 centimètres et demi environ. Plus loin les coupes furent faites à main levée.

D'après l'ensemble de ces coupes il est facile d'établir la topographie exacte du foyer.

Le foyer celluleux devient plus important en arrière. Il diffuse et s'étend sous l'écorce presque jusqu'aux limites extrêmes du lobe pariétal. Il reste toujours localisé au-dessus de la scissure de Sylvius.

Coupes partant environ à un centimètre en arrière de la coupe précédemment décrite. — Cette coupe présente au-dessus du prolongement de la

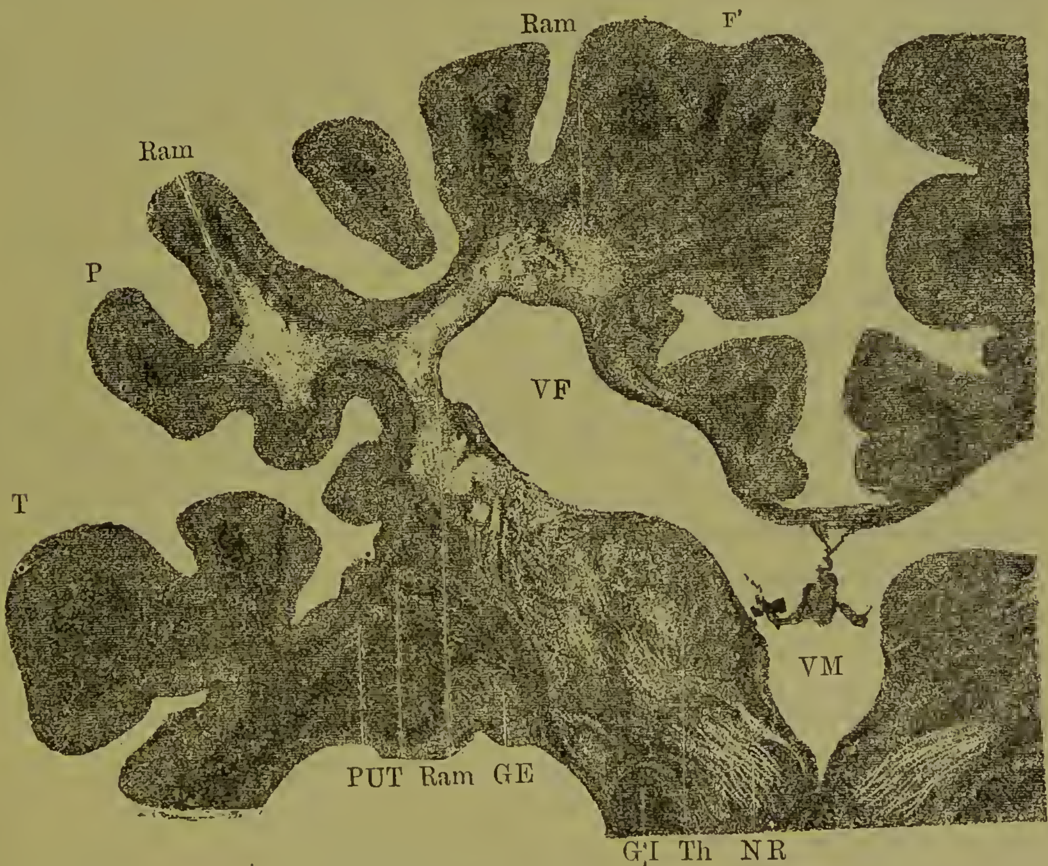


Fig. 13. — (Coupe vertico-transversale de l'hémisphère gauche passant par la pariétale ascendante P.) — Vaste foyer sous-cortical ayant la forme générale d'un Y renversé, s'étendant sous la frontale ascendante F et la pariétale ascendante P; gagnant en bas la partie supérieure du putamen PUT. Élargissement du ventricule latéral VF. Atrophie du corps calleux. (Pour la signification des signes, voir la fig. 10.)

scissure de Sylvius la section de la pariétale ascendante. Plus haut et séparée d'elle par la scissure de Rolando est la frontale ascendante (partie moyenne). Enfin à la partie supérieure de la coupe on trouve la première frontale (partie postérieure).

Le foyer celluleux présente la forme générale d'un Y renversé dont le

jambage principal occuperait l'axe de la pariétale ascendante. Les branches de bifurcation s'étendent la première en haut et en dedans, la deuxième directement en bas. La branche supérieure passe sous la scissure de Rolando, sectionne les fibres venues de la région moyenne de la frontale ascendante et se prolonge jusqu'à la première frontale. La branche inférieure contourne le prolongement postérieur de la scissure sylvienne et gagne l'angle supéro-externe du putamen et la partie voisine de la capsule interne. De plus, sur les coupes colorées au carmin il est facile de voir un tractus rose de dégénération qui suit le bord antérieur du noyau lenticulaire, passe au-dessous du discus lentiformis, longe l'extrémité externe du locus niger et gagne le pied du pédoncule.

Il faut signaler également la diminution progressive du volume du corps calleux. Normal sur les coupes les plus antérieures il se réduit peu à peu et n'est plus représenté sur les dernières coupes que par une bande mince offrant à peine le quart du volume normal.

Coupes postérieures. — Sur les coupes postérieures le foyer va en diminuant d'étendue. Sur les coupes passant par la partie postérieure du prolongement de la scissure de Sylvius le foyer occupe la région située au-dessous de la deuxième et de la première pariétale.

Plus loin il se limite encore plus ; on en retrouve les dernières traces sur une coupe passant à un centimètre en avant du sillon perpendiculaire externe. En cet endroit il n'existe plus de foyer celluleux, mais la substance cérébrale sous-jacente à la partie supérieure s'effrite facilement et l'on y trouve, en faisant un examen extemporané, des corps granuleux.

Rien à signaler dans l'hémisphère droit.

Examen microscopique. *Hémisphère gauche.* — Les coupes du cerveau ont été pratiquées après six mois de séjour de l'organe dans le Müller. Le durcissement a été complété par l'alcool rectifié et l'alcool absolu. Les pièces ont subi un séjour prolongé dans des mélanges de plus en plus concentrés de celloïdine dissoute dans l'alcool et l'éther.

Les coupes les plus antérieures ont permis de constater au microscope la présence dans le foyer de nombreux corps granuleux disposés en longues traînées parallèles à la direction des fibres nées de l'écorce. On trouve également des corps granuleux disséminés dans le centre ovale entre le corps strié et le foyer celluleux sous-cortical. Mais sur les coupes les plus antérieures on ne constate point de faisceau dégénéré descendant jusqu'à la capsule interne ou jusqu'au corps strié.

Dans le putamen il y a de nombreuses lacunes avec corps granuleux abondants. Ces lésions du putamen existent également sur les coupes postérieures et l'on peut dire que l'organe présente un véritable état criblé. La plupart des foyers lacunaires sont en dehors de la lame médullaire externe. Les lacunes situées dans les segments internes du noyau lenticulaire sont peu importantes.

Nous avons vu en étudiant la topographie du foyer que les lésions sont plus étendues quand on s'écarte du pied de la frontale ascendante. Le

foyer celluleux, dont il est facile à préciser les limites exactes sur les coupes colorées d'après la méthode de Pal, s'arrête en bas à deux millimètres du putamen. En cet endroit il s'est rétracté, entraînant en dehors la paroi du ventricule latéral. Celui-ci se trouve ainsi considérablement élargi. Entre la paroi du ventricule et la substance grise des circonvolutions de l'insula, il ne reste plus qu'un espace de quelques millimètres occupé par le tissu sclérosé.

Le *corps calleux* ne présente pas de corps granuleux sur les coupes. Les préparations colorées au carmin donnent une coloration rosée très intense sur les coupes où nous avons signalé la diminution du volume de l'organe.

Le *noyau caudé* et la *couche optique* sont loin d'être indemnes. Sur les coupes postérieures, le noyau caudé est diminué de volume. Enfin la couche optique présente en plusieurs points des corps granuleux.

Hémisphère droit. — A signaler seulement quelques lacunes dans le putamen. Mais ces lésions sont peu intenses et certainement pas plus importantes que celles que l'on constate journellement à l'autopsie des sujets âgés.

Protubérance. — Sur les coupes microscopiques on avait constaté, le long de la ligne médiane, une bandelette grise s'étendant à droite et à gauche, avec un espace de deux millimètres entre la région des bandelettes longitudinales et la partie la plus antérieure de la protubérance.

Examen microscopique. — *Protubérance.* — Les faisceaux moteurs présentent, du côté gauche, une sclérose très marquée et uniformément distribuée dans toute leur étendue. A droite, il y a une légère sclérose dans la partie la plus interne et aussi dans la partie la plus externe des faisceaux. La région moyenne est normale. Les cylindres et les gaines n'y présentent aucune altération. Pas de lésions de l'aqueduc.

Région bulbo-protubérantielle. — La racine motrice de la cinquième paire est indemne, ainsi que les grosses cellules qui l'accompagnent. Le noyau commun de la sixième et de la septième paire est normal.

Le long du raphé médian, un certain nombre de vaisseaux ont un manchon de corps granuleux.

Le noyau propre de la septième paire présente de belles cellules avec prolongements normaux.

Bulbe moyen. — Une vingtaine de coupes ont été pratiquées dans cette région à différentes hauteurs et colorées au picro-carmin et d'après la méthode de Pal.

La sclérose des pyramides motrices est très accusée à gauche. A droite, on note seulement, sur les coupes colorées au carmin, de légers tractus rosés périvasculaires.

Absence complète de méningite sur le plancher du quatrième ventricule.

Le noyau de la septième paire est normal des deux côtés.

Dans la région de la colonne motrice des nerfs mixtes, les cellules présentent de beaux prolongements.

Bulbe inférieur. — La sclérose de la pyramide motrice gauche présente toujours les mêmes caractères. On peut toutefois constater, sur les coupes colorées au carmin, qu'un certain nombre de tubes sont respectés.

Dans la région du bulbe inférieur, on constate une plaque de méningite très accusée sur la ligne médiane et ne s'étendant pas en dehors au delà de la région correspondant aux noyaux post-pyramidaux. Cette méningite n'existe plus en haut quand le canal central vient s'ouvrir au niveau du quatrième ventricule.

Au-dessous de l'entrecroisement des pyramides, la méningite s'étend à toute la surface de la moelle. Elle est d'ailleurs peu intense et les racines antérieures et postérieures ne présentent aucune altération.

Il faut signaler dans le bulbe quelques lacunes peu importantes disséminées dans toute la hauteur de la région. Les espaces périvasculaires sont agrandis et contiennent, pour la plupart, quelques leucocytes se colorant bien.

Les vaisseaux sont épaissis.

Moelle. — Sclérose du faisceau pyramidal croisé droit. Légère dégénération dans la région du faisceau pyramidal gauche. Méningite légère occupant toute la périphérie de la moelle. Canal de l'épendyme végétant sur toute la hauteur. Cellules des cornes très nettes. Dans toute la hauteur de la moelle, on trouve de petites lacunes analogues à celles observées dans la région bulbaire. Les parois des vaisseaux sont épaisses. Autour d'eux sont de petits tractus rosés.

Les muscles ptérygoïdiens, les masséters, les muscles de la langue ont été dissociés. Les préparations colorées au picro-carmin et montées dans la glycérine, n'ont montré aucune altération. La striation des faisceaux était très nette. Il n'y avait pas d'exagération des noyaux.

Sur les coupes de la langue, les muscles ne sont point atrophiés et présentent la striation normale.

Si le foyer sous-cortical restait limité à la région immédiatement sous-jacente à l'écorce il n'y aurait pas lieu de le distinguer, au point de vue des troubles fonctionnels qu'il occasionnerait, d'un foyer cortical, la destruction d'une circonvolution ou la section dans son voisinage immédiat des fibres qui en partent ayant la même conséquence physiologique.

Dans cette observation il n'en est pas ainsi : la lésion s'étend profondément dans le centre ovale et dans une partie de la capsule interne. Le foyer s'est rétracté, amenant par son retrait un élargissement au ventricule latéral. Le corps calleux est atrophié dans sa partie postérieure. Le putamen est bourré de corps granuleux.

Ces différentes lésions permettent de considérer les symptômes cliniques comme relevant à la fois de l'écorce et des centres psycho-réflexes sous-corticaux, ces derniers étant d'ailleurs moins touchés que l'écorce.

Nous avons noté l'atrophie du corps calleux et c'est un fait sur lequel nous reviendrons plus tard. Le corps calleux contient en effet des fibres d'association réunissant les ganglions centraux entr'eux et réunissant en outre les ganglions d'un côté avec l'écorce du côté opposé. Ces connexions anatomiques nous indiquent les suppléances fonctionnelles qui peuvent se produire quand les lésions unilatérales restent limitées et n'interrompent pas toutes les fibres d'association. Ce sont là des faits importants que nous reprendrons avec détails dans le chapitre de Physiologie pathologique.

Obs. VI (personnelle). — Chr..., salle Piorry, à la Salpêtrière. (Cas communiqué par M. le Dr Souques, chef de la clinique des maladies du système nerveux.)

Paralysie pseudo-bulbaire par lésions unilatérales corticales et sous-corticales.

Antécédents inconnus.

Hémiplégie droite spasmodique avec hyperesthésie. Facies pleurard.

Parésie des lèvres, de la langue, du voile du palais. Salivation. Dysphagie. Aphasie incomplète. Voix très monotone pour les quelques monosyllabes qu'elle prononce.

Réflexe nauséeux très faible. Sensibilité pharyngée obtuse. Voile du palais se relève mal. Exagération du réflexe massétérin.

Hémiopie.

Obnubilation intellectuelle très marquée.

Autopsie. — *Hémisphère gauche. Lésions corticales et sous-corticales très étendues du lobe frontal, pariétal et occipital. Atrophie du corps calleux. Ramollissement partiel de la couche optique, du noyau caudé.*

Coexistence de { *Hémiplégie avec troubles sensitifs.* / *Syndrome bulbaire très accusé malgré l'unilatéralité des lésions.* }

État actuel (mars 1894). — C'est une grande gâteuse atteinte d'hémiplégie droite spasmodique avec participation du facial inférieur. Elle reste toujours couchée. Comprend à peine les choses les plus simples et répond souvent d'une façon inintelligible.

Face. — Facies pleurard. Les lèvres sont parfois mais non toujours écartées, et d'une façon intermittente laissent couler la salive par la commissure droite.

Les *lèvres* sont facilement affrontées. Quand on demande à la malade de souffler, elle ne le fait pas. Mais si on lui présente une allumette, elle souffle et l'éteint. L'action de souffler se fait néanmoins très faiblement. Elle ne peut siffler.

La *langue* n'est pas atrophiée. Elle est déviée à droite. Elle présente un léger tremblement fibrillaire. La propulsion est incomplète. La malade ne paraît pas comprendre quand on lui demande de porter la pointe de la langue à droite, à gauche, en haut.

Le *maxillaire inférieur* s'abaisse facilement. On ne peut obtenir d'autre mouvement.

Le réflexe massétérin est très fort.

Le *voile du palais* est tombant, paraît symétrique et se relève un peu par l'excitation directe et le courant d'air. Pas de déviation de la luette.

La sensibilité du pharynx est très obtuse et le réflexe nauséeux est peu marqué même après une titillation persistante de l'arrière-gorge.

La *déglutition* est très défectueuse. La malade s'étrangle souvent en mangeant et en buvant, malgré les précautions qu'elle prend.

Phonation. — La parole est absolument éteinte. On ne comprend guère les quelques monosyllabes qu'elle prononce qu'en suivant le mouvement des lèvres.

Les pupilles sont en état de dilatation moyenne et se contractent bien.

Hémiplégie droite spasmodique. —— Attitude classique. Réflexes exagérés. Clonus du pied. Pas de troubles trophiques, ni vaso-moteurs du côté paralysé.

Impotence absolue. Hypoesthésie.

Côté gauche. — Le membre inférieur présente de la raideur dans les mouvements passifs. Réflexes rotuliens forts. Esquisse de clonus.

Le membre supérieur présente une légère raideur. Il y a exagération du réflexe olécrânien et du réflexe des fléchisseurs (poignet), diminution très grande de la force musculaire. Pas d'impotence absolue cependant. Pas de troubles de sensibilité.

État intellectuel. — Obnubilation profonde. Elle comprend mal et son état de déchéance intellectuelle rend difficile l'examen. Quelques mouvements sont exécutés au commandement. Elle a peut-être un peu de surdité verbale. Cependant, la surveillante et l'infirmière de la salle disent qu'elle comprend bien ce qu'on lui dit; ses réponses se bornent à peu de chose : « Oui. Non. Je ne peux pas », qu'elle prononce : j'eux as, et qu'on comprend au mouvement des lèvres, car elle parle si bas qu'on ne pourrait l'entendre. Elle est probablement paraphasique car il est impossible de tirer d'elle autre chose que des monosyllabes. Enfin, il est fort possible qu'elle soit hémianopsique. Il semble qu'elle ne voit pas les objets quand on les lui présente du côté droit. Elle les prend bien quand on les lui donne du côté gauche.

Cerveau. — *Hémisphère gauche.* — Présente sur sa face externe une

diminution de volume très marquée de la frontale ascendante dans ses deux tiers inférieurs, du pli de passage de la troisième frontale à la frontale ascendante, ainsi que du pli de passage inférieur de la frontale ascendante (opercule rolandique).

Le pied de la deuxième frontale est très grêle et la circonvolution est réduite à une mince lame qui n'a pas plus de 3 millim. d'épaisseur.



FIG. 14. — *Hémisphère gauche* (face externe). — Topographie des lésions corticales. Les circonvolutions ombrées étaient ratatinées et réduites pour la plupart au tiers de leur volume. La lésion occupe l'opercule rolandique, le pli de passage de la troisième frontale à la frontale ascendante, la frontale ascendante, le pied de la deuxième frontale.

L'atrophie sa prolonge sur une longueur de 3 à 4 centim.

Ce ne sont point les seules lésions que présente l'écorce et il existe encore une atrophie très nette du cunéus et de la partie postérieure du lobule lingual. Les circonvolutions du pôle occipital sont ratatinées et leur consistance est légèrement dure.

Cette lésion, dont nous ne nous occuperons point, explique l'hémiopie que nous avons signalée dans l'observation comme très probable.

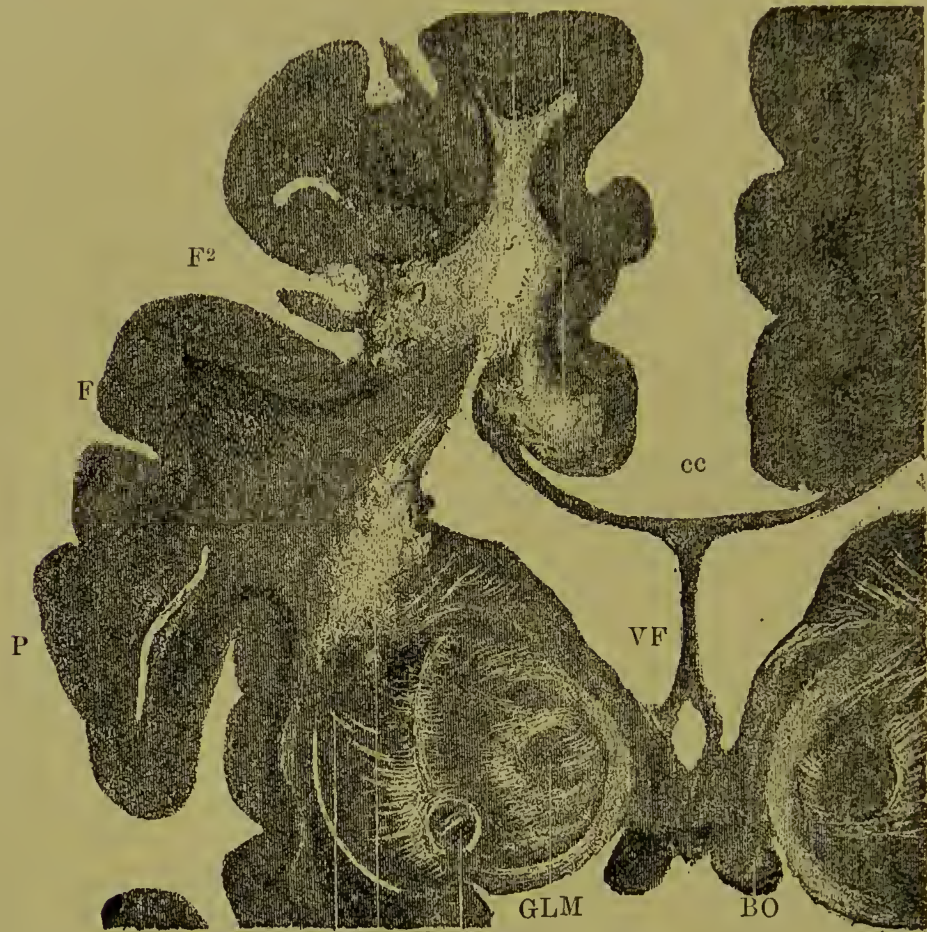
Hémisphère droit. — Ne présente aucune lésion.

Les deux hémisphères ont été séparés l'un de l'autre et sectionnés suivant les coupes vertico-transversales après un séjour de deux mois dans le liquide de Müller.

Hémisphère gauche. — A. — *Coupe vertico-transversale passant par le milieu du pied de la frontale ascendante et par le pied de la deuxième frontale, sectionnant la première frontale à 2 centim. en avant du lobule paracentral.*

Il existe un ramollissement sous-cortical manifeste au-dessous de la première et de la deuxième frontale. Ce ramollissement s'étend en bas

à travers le centre ovale sous forme d'une bande mince longeant la face interne de l'hémisphère et se terminant au niveau de la substance blanche de la première circonvolution limbique.



IG. 15. — *Hémisphère gauche.* (Coupe vertico-transversale passant par le pied de a frontale ascendante F.) — Un premier foyer de ramollissement (Ram) sous-cortical est sous-jacent à la deuxième frontale F^2, à la première frontale F^1, et aux circonvolutions de la face interne. Il s'étend en bas jusqu'à la circonvolution limbique, détruit le cingulum. Le corps calleux aboutit au centre du foyer. Il est atrophié dans toute son étendue. — Un deuxième foyer (Ram') existe à la partie supérieure du putamen et rejoint la tête du noyau caudé qui est atrophiée. — (Pour la signification des signes, voir la légende de la fig. n° 10.)

Le corps calleux est très atrophié et réduit à une mince lamelle présentant plus de résistance qu'à l'état normal.

Pas de lésion sous-corticale appréciable à l'œil nu dans le pied de la frontale ascendante.

B. — *Coupe sectionnant le pied de la circonvolution de Broca, passant*

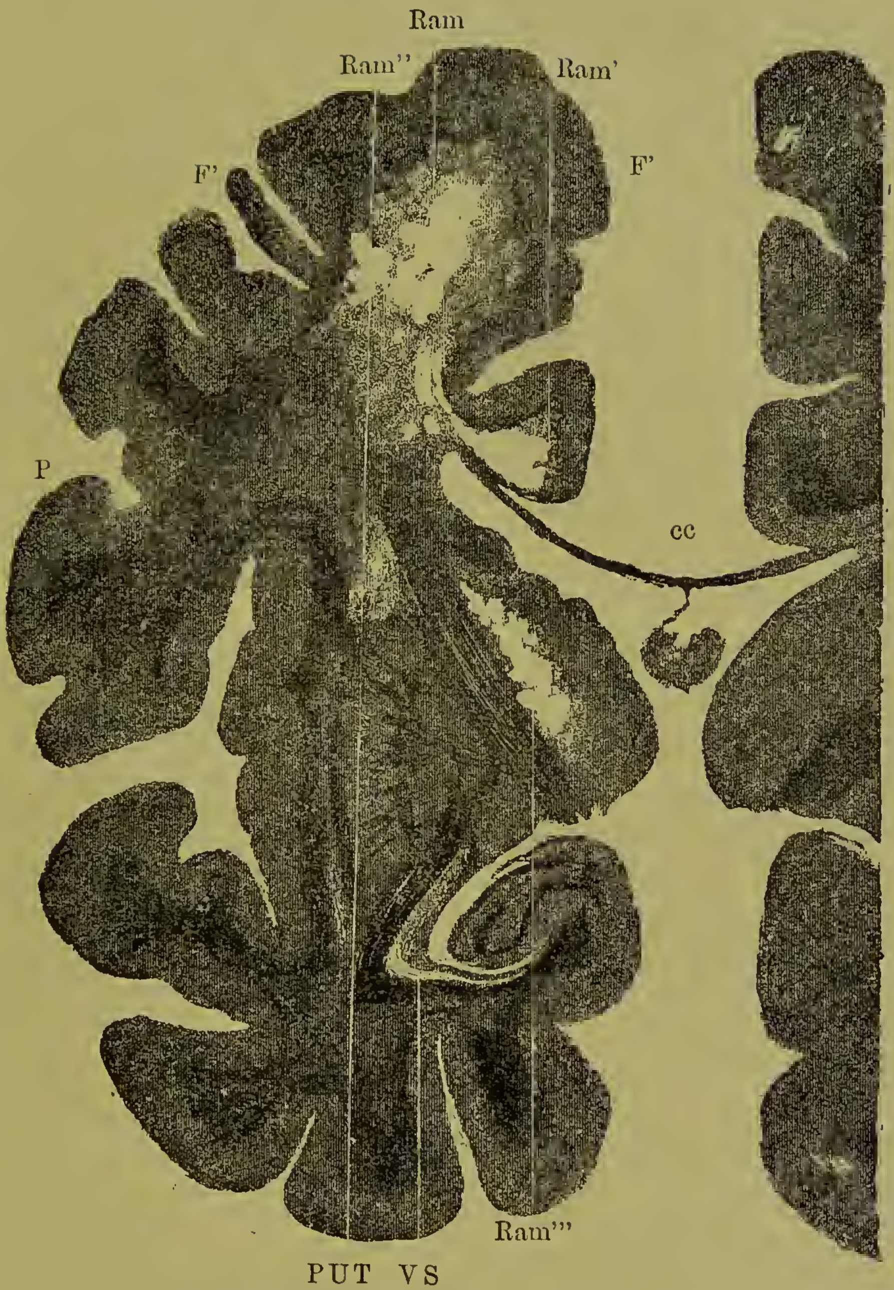


FIG. 16. — *Hémisphère gauche.* (Coupe vertico-transversale passant par le pied de la pariétale ascendante P.) — Le foyer sous-cortical Ram occupe la profondeur de la première frontale F', il s'étend sous la frontale ascendante F qui en ce point est atrophiée. Le foyer Ram rejoint un deuxième foyer Ram' situé dans la circonvolution limbique. Le corps calleux aboutit à ce foyer et est atrophié dans toute son étendue. Un petit foyer Ram'' est situé à la partie supérieure du putamen P U T. Enfin on trouve encore un foyer de ramollissement Ram''' sur la partie externe du thalamus Th. — (Pour la signification des signes, voir la légende de la fig. 10.)

à 1 centim. en avant du pied de la deuxième frontale et à 2 centim. en avant du pied de la première frontale. — La topographie macroscopique de la lésion est la même que sur la coupe *A*.

C, D. — *Sur les coupes antérieures* le foyer sous-cortical se restreint un peu, mais reste toujours limité aux mêmes circonvolutions. Il se prolonge jusqu'à la partie antéro-supérieure du lobe frontal et dépasse ainsi de beaucoup les limites des lésions corticales.

E. — *Coupe passant par le pied de la pariétale ascendante et sectionnant la frontale ascendante une première fois dans sa partie moyenne et une deuxième fois dans sa partie tout à fait postérieure.* — Le foyer sous-cortical occupe la région sous-jacente à la frontale ascendante (fig. 16).

De même que sur les coupes antérieures, on le voit se prolonger en bas vers la circonvolution limbique. Le noyau caudé est atrophié. A la limite externe de la couche optique et parallèlement à la capsule interne, est un foyer allongé occupant toute la hauteur de la couche optique. Enfin, dans le centre ovale, à la partie supérieure du putamen est un petit foyer de ramollissement s'étendant sur une hauteur de 1 centim.

F. — *Coupe passant par la deuxième pariétale, la première pariétale et la partie postérieure de la pariétale ascendante.* — Le ramollissement très limité occupe la partie postérieure du lobule paracentral.

Il existe également une petite zone correspondant à l'axe de la première pariétale, dans laquelle la substance blanche est friable.

G. — *Coupe passant par la partie postérieure de la deuxième pariétale.* — Il n'existe plus de lésion dans le centre ovale, mais on trouve un nouveau foyer de ramollissement sur la partie inférieure et externe du prolongement postérieur du ventricule latéral.

Nous ne suivrons pas pour le moment cette lésion, qui n'intéresse pas directement notre sujet.

Hémisphère droit. — Aucune lésion n'a été relevée sur les coupes microscopiques.

Nous pouvons donc résumer ainsi la topographie des lésions cérébrales.

α) Lésion corticale de l'hémisphère gauche comprenant les deux tiers inférieurs de la frontale ascendante, le pli de passage de la troisième frontale à la frontale ascendante, le pied de la deuxième frontale et la partie postérieure de cette circonvolutton, le pli de passage de la frontale ascendante et de la pariétale ascendante. Lésion du cunéus et du lobule lingual (partie postérieure).

β) Foyer de ramollissement sous-cortical s'étendant dans le lobe frontal sous la première et la deuxième circonvolution, sous la frontale ascendante (deux tiers supérieurs) ; passant sous la scissure de Rolando et se prolongeant en arrière sous la pariétale ascendante (partie supérieure) et sous la première pariétale. Le foyer s'étend en arrière jusqu'à une région limitée par une coupe vertico-transversale passant à peu près par le milieu du prolongement postérieur de la scissure de Sylvius.

Foyers dans la couche optique et le noyau caudé.

Atrophie considérable du corps calleux dans toute son étendue.

Protubérance. — Sur les sections transversales existe un aplatissement très accusé du côté gauche.

Bulbe. — Paraît symétrique. Teinte un peu grise de la pyramide gauche.

Moelle. — Double foyer de dégénération descendante des faisceaux pyramidaux. Lésion plus marquée à droite.

Ce cas comporte d'importantes remarques, bien que l'obnubilation de la malade ait empêché de donner à l'observation clinique toute la précision désirable.

Les lésions sont unilatérales et très étendues en profondeur. C'est cette extension en profondeur que nous invoquerons plus tard pour expliquer l'intensité d'un syndrome bulbaire coïncidant avec une lésion unilatérale.

Mais nous devons dès maintenant insister sur l'hypoesthésie qui existait du côté droit et sur l'atrophie du corps calleux.

La coexistence de cette hypoesthésie et d'un syndrome bulbaire très accusé malgré l'unilatéralité des lésions, nous engage en effet à étendre aux paralysies pseudo-bulbaires par lésions unilatérales l'interprétation que donnait M. Brissaud des anesthésies s'observant dans les hémiplégies d'origine corticale.

On sait que chaque hémisphère peut suppléer pour les fonctions sensitives à l'insuffisance de l'hémisphère opposé dans les cas de lésions de l'écorce. C'est un fait d'observation courante dans les hémiplégies. Il existe cependant des hémiplégies avec troubles sensitifs en dehors des cas où la lésion porte sur le carrefour sensitif. Pour M. Brissaud la lésion dans ces cas est profonde. Elle détruit des fibres qui partant de l'hémisphère sain suivent le corps calleux, gagnent la capsule interne et vont après une nouvelle décussation porter la sensibilité au côté du corps paralysé.

Admettons que des fibres parties des centres cérébraux labio-glosso-laryngés suivent le même trajet : une lésion superficielle les respectera, une lésion profonde les sectionnera et entravera la suppléance fonctionnelle de l'hémisphère resté sain.

Je ne veux point insister pour le moment, mais je devais signaler au passage l'existence chez un même sujet d'une hémiplégie avec troubles sensitifs et d'un syndrome bulbaire très marqué malgré l'unilatéralité des lésions.

La discussion complète de ces faits trouvera sa place au chapitre de Physiologie pathologique.

Obs. VII (personnelle). — Madeleine Ko..., 81 ans. Entre à l'infirmerie le 9 février 1892. Observation recueillie à l'hospice d'Ivry (service de M. le Dr Gombault.)

Paralysie pseudo-bulbaire incomplète.

1892 (février).— Vertiges. Vomissements puis dysarthrie sans ictus préalable. Légère asymétrie faciale.

Parésie des lèvres et du voile du palais. Langue légèrement déviée mais très mobile. Réflexe pharyngien conservé. Déglutition difficile.

Disproportion entre les troubles fonctionnels et la paralysie.

Mars. Affaiblissement progressif de la voix qui devient étouffée, nasonnée. Rejet des liquides par le nez.

Mai. Amélioration de la dysarthrie.

Octobre. Hémiplégie droite s'étant établie lentement sans ictus. Anesthésie du côté droit.

Autopsie. — *Vaisseaux athéromateux. Bulbe et protubérance paraissent indemnes.*

Plaque de ramollissement ancien occupant le fond du sillon rolandique et intéressant le pied de la frontale et de la pariétale ascendante et la deuxième frontale.

Le noyau lenticulaire et le noyau caudé sont indemnes des deux côtés.

A gauche, hémorrhagie récente ayant détruit la couche optique et fait irruption dans la cavité ventriculaire.

Le 8 février elle s'est levée comme d'habitude et a commencé à vaquer à ses affaires. Une demi-heure après elle se sent souffrante. Elle a des vertiges, des vomissements puis elle ne peut plus parler. On la transporte à l'infirmerie sans qu'elle ait un seul instant perdu connaissance.

Le 9. La malade est absolument lucide. Il est néanmoins difficile de la comprendre parce qu'elle prononce très mal. Avec un peu d'attention cependant on saisit ce qu'elle veut dire et l'on constate qu'il n'y a chez elle ni aphasie motrice ni même paralysie. Il s'agit seulement d'une dysarthrie très accusée.

La *face* est légèrement asymétrique. La commissure gauche est relevée.

Lèvres peu mobiles, s'affrontant mal. La malade ne peut souffler une bougie et ne peut siffler.

La *langue* très mobile, est facilement tirée au dehors, elle est un peu déviée vers la gauche. Pas d'atrophie.

Le *voile du palais* est tombant, symétrique. Il se relève quand on l'excite mécaniquement et quand la malade crie.

La *déglutition* est difficile. La malade boit à petites gorgées. Elle s'étrangle facilement.

Membres. — Il n'y a pas d'hémiplégie véritable. Tout au plus existe-t-il un peu de parésie du bras droit. La malade serre un peu moins de ce côté que de l'autre. Mais elle peut tenir un verre de la main droite.

Elle remue également les deux jambes. Les réflexes rotuliens sont conservés égaux des deux côtés. La sensibilité est intacte.

Rien à signaler du côté des yeux.

Le 10. La dysarthrie a augmenté ainsi que la paralysie du bras droit.

24 mars. L'état est resté sensiblement stationnaire. On comprend encore la malade.

La parole est toujours très empâtée.

La déglutition se fait mal. Les liquides reviennent souvent par le nez. La voix est très faible. La langue est toujours agile. Elle peut facilement se relever et toucher de la pointe la voûte palatine.

La malade sortit de l'infirmerie puis revint le 30 mai pour une bronchite. Elle parlait plus facilement. Il n'y avait pas de paraphasie et nous l'avons toujours vue nommer sans hésitation les objets qu'on lui présentait.

30 octobre. Elle revient à l'infirmerie, atteinte d'une pneumonie du sommet gauche. Elle s'est très affaiblie.

Le côté droit (bras et jambe) est atteint de paralysie flasque. Le réflexe rotulien droit est très faible. La malade éprouve beaucoup de peine à parler, et on la comprend surtout au mouvement des lèvres. Elle tire encore la langue facilement. Elle s'étrangle en buvant.

Le *voile du palais* est toujours tombant, surtout à droite. Disparition du réflexe pharyngien.

La *sensibilité* paraît disparue à la piqûre pour le membre supérieur et inférieur droit.

Décès dans la nuit du 1er novembre.

Autopsie (nº 249, Ivry). — Athérome des vaisseaux de la base. Bulbe et protubérance ne présentent pas de lésion visible à l'œil nu sur les sections transversales.

Hémisphère gauche. — Hémorrhagie récente ayant détruit la couche optique et ayant fait irruption dans le cavité ventriculaire. Rien dans le noyau lenticulaire. Mais il existe sur l'écorce, au fond du sillon de Rolando, une plaque jaune, ocreuse, dure, comprenant le pied de la deuxième frontale ascendante. La troisième frontale est indemne.

En superficie le foyer s'étend sur une longueur de 3 centim. environ.

Sur une coupe transversale le foyer comprend toute l'épaisseur de la circonvolution de la frontale ascendante. Il reste plus superficiel sur la pariétale.

Hémisphère droit. — Rien de cortical.

Coupe de Flechsig. Néant. Pas de lacunes dans le corps strié.

Nous regrettons de n'avoir point déterminé avec plus de précision l'étendue du foyer cortical unilatéral trouvé à l'autopsie.

Au point de vue clinique, signalons la disproportion des troubles fonctionnels et des troubles moteurs et les périodes d'amélioration passagère quise sont produites au cours de la maladie.

---

§ III. — **Paralysie speudo-bulbaire d'origine protubérantielle.**
(Observation VIII.)

Obs. VIII (1). — D..., âgé de 43 ans, entre le 23 novembre 1893 à l'infirmerie de la Salpêtrière, salle Pruss, 15. (Observation clinique communiquée par M. Londe, interne des hôpitaux.)

Paralysie pseudo-bulbaire par lésion protubérantielle bilatérale ayant donné lieu en réalité à une double hémiplégie alterne.

1888. — Glossoplégie à début brusque sans paralysie des membres, ayant évolué ensuite progressivement.

1892. — Parésie progressive des quatre membres.

1893. — État actuel (novembre). — Démarche à petits pas. Pas de paralysie véritable des membres. Pas d'anesthésie aux membres ni à la face. Peut-être légère parésie des lèvres et de la langue.

Disproportion manifeste entre les troubles parétiques et les troubles fonctionnels. Dysarthrie et dysphagie très accusées. Voile du palais parésié. Réflexe massétérin fort. Langue atrophiée légèrement dans sa moitié gauche.

Rire inextinguible.

1894, avril. — Mort sans symptômes nouveaux.

Autopsie. — *Foyers de ramollissement symétriques occupant la partie moyenne de l'étage inférieur de la protubérance.*

Parents inconnus. Marié, n'a pas eu d'enfants. Il a toujours été sujet aux maux de tête, sans que ces douleurs aient jamais eu le caractère migraineux, ni le caractère de céphalées syphilitiques. Il nie la syphilis et l'on n'en retrouve aucune trace précise dans son histoire. A l'âge de 31 ans il constate que ses maux de tête diminuent. A la même époque sa vue s'affaiblit progressivement.

1888. Il y a cinq ans, il était à table quand il fut pris brusquement d'une grande difficulté pour parler.

Il n'y eut pas à proprement parler d'ictus.

Le malade ne perdit pas connaissance. Il n'y eut pas de paralysie des membres.

(1) Cette observation fera l'objet d'une publication ultérieure.

A dater de ce jour les troubles de la parole ont toujours été en augmentant.

1892. Il a commencé à remarquer un affaiblissement léger dans les membres, affaiblissement qui avait été précédé de sensation de fourmillements dans les extrémités. La parésie a pris successivement la main gauche, la main droite, puis la jambe droite et enfin la jambe gauche.

État actuel, 1893. — Le malade marche à petits pas.

Face, n'est pas déviée d'une façon appréciable à l'état de repos. Elle se dévie un peu à droite pendant le rire. Le côté droit paraît plus petit et plus rentré que le côté gauche.

Lèvres, ne sont pas inertes. Mais le malade ne peut siffler.

Langue, est très légèrement déviée à gauche et un peu atrophiée de ce même côté. Les mouvements vermiculaires sont plus prononcés à droite.

La langue est mobile. Elle est facilement tirée au dehors, mais les mouvements de latéralité sont mieux exécutés à gauche qu'à droite.

La *parole* est bredouillée, presque incompréhensible. Toutefois, quand on a l'habitude d'entendre le malade, on parvient à le comprendre. Il y a donc une dysarthrie très marquée, mais pas d'aphasie motrice.

La *voix* est nasonnée.

Voile du palais, se contracte assez bien, mais pourtant moins bien que normalement.

Déglutition, est difficile surtout pour les aliments absolument liquides ou les aliments solides. Il préfère les aliments semi-liquides, les potages épais.

Réflexe massétérin très fort.

Rien du côté des yeux.

Membres. — Il n'y a pas de paralysie véritable. Les réflexes sont exagérés aux quatre membres. Le bras gauche paraît un peu atrophié. Il est plus faible que le bras droit. Aux membres inférieurs, la jambe résiste mieux dans l'extension que dans la flexion.

Il n'y a pas d'anesthésie ni à la face, ni sur les membres.

État psychique. — Le malade comprend bien les questions qu'on lui pose. Quand il répond il répète toujours plusieurs fois les mêmes mots.

Il présente le rire inextinguible, prolongé, bruyant, irrésistible.

Urines. — Pas de sucre. Pas d'albumine.

6 février 1894. Le malade s'est beaucoup affaibli depuis quelques semaines. Il ne marche plus. La bouche est déviée à gauche. Le facial supérieur est moins pris que l'inférieur. Il peut à peine tirer la langue. Il avale très difficilement. Gâtisme depuis le commencement du mois. Le rire inextinguible persiste encore.

17 mars. Le malade succombe sans avoir présenté de nouveaux symptômes.

Autopsie. — Nous constatons :

Moelle. — Plaques d'arachnoïdite sur la face postérieure à la région

dorsale et lombaire. Faisceau pyramidal présente une teinte grise très nette, plus marquée à droite.

Cerveau. — Les artères épaissies, flexueuses à la base.

Poumons. — Broncho-pneumonie dans le lobe inférieur droit.

Cœur. — Légère surcharge graisseuse. Pas de lésion valvulaire.

Rate, grosse, diffluente.

Foie, gros, congestionné.

Reins, gros. Adipose centrale. Artères légèrement saillantes.

Des sections du cerveau ayant été faites après durcissement partiel, on put constater l'intégrité absolue de l'écorce et des noyaux centraux.

Protubérance. — L'unique lésion siégeait dans la protubérance. Elle occupe les deux côtés de la protubérance, restant limitée au-dessous du ruban de Reil, ou effleurant légèrement son bord inférieur.

En avant, le foyer cesse complètement sur les coupes portant sur les deux pédoncules. Les noyaux de la troisième et quatrième paire sont indemnes. On ne trouve plus qu'un tractus de dégénération, surtout

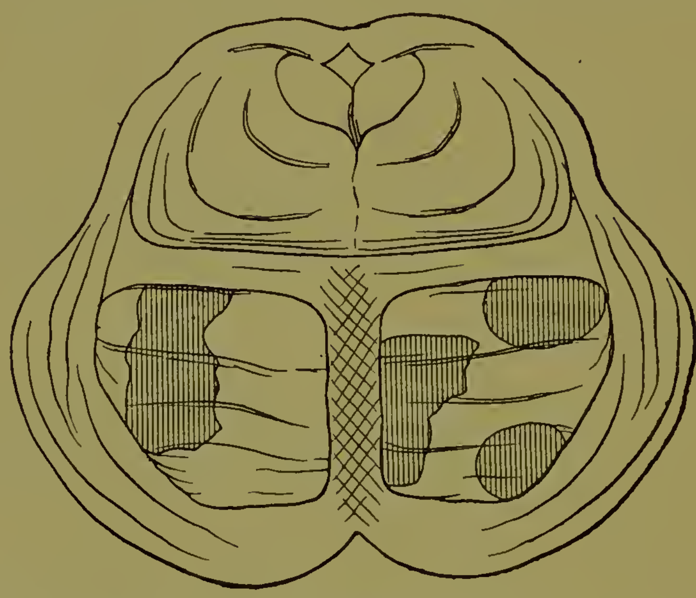


Fig. 17. — La lésion représentée très grossièrement sur ce schéma occupait les deux moitiés de la protubérance. Des deux côtés elle restait limitée au-dessous du ruban de Reil. Sur cette figure les lésions droites sont plus marquées. Sur les coupes inférieures, les lésions gauches prennent plus d'importance et se rapprochent sensiblement de la ligne médiane.

marqué du côté gauche où il forme, dans la région moyenne du pied du pédoncule, une petite bande de 4 millim. de large allant du locus niger à la surface libre du pédoncule. Du côté droit, le tractus dégénéré apparaît sous forme d'une petite virgule à grosse extrémité tournée en dedans et dont la concavité correspond à la convexité de la coupe du locus niger. Cette bandelette est d'ailleurs de peu d'étendue et n'a pas plus de 2 millim. de longueur.

En bas, le foyer reste limité au-dessus des coupes passant à 2 millim. du sillon bulbo-protubérantiel. On trouve au-dessous d'elles une double dégénération de la pyramide bulbaire et quelques tractus rosés dans le bulbe. Les cellules des noyaux sont moins belles que normalement. Mais les noyaux bulbaires ne sont pas compris dans le foyer et il s'agit bien d'une paralysie pseudo-bulbaire.

Cette observation, fort intéressante par le siège des lésions, est un rare exemple que l'on possède de paralysie pseudo-bulbaire d'origine protubérantielle. Le diagnostic de paralysie d'origine cérébrale avait été posé et jamais du vivant du malade l'on n'avait soupçonné le siège véritable de la lésion.

Au point de vue clinique le début brusque de la glossoplégie imposait le diagnostic de lésions en foyers. Le malade présentait en outre cette série de signes sur lesquels nous n'avons cessé d'insister et dont la physiologie pathologique nous expliquera la raison d'être : la démarche à petits pas, le rire inextinguible, la disproportion des troubles moteurs et des troubles fonctionnels. C'était bien un pseudo-bulbaire.

Les lésions d'ailleurs n'infirment en rien le diagnostic, car il n'y a aucune raison de distinguer au point de vue clinique la destruction des centres qui fournissent l'influx nerveux, de la destruction des faisceaux qui sont chargés de transmettre au bulbe les impulsions venues de ces centres. C'est sur ces faisceaux que siégeait la lésion et les coupes du bulbe ont montré que le foyer cessait au-dessus des noyaux du facial de l'hypoglosse.

Un symptôme aurait pu attirer l'attention, c'est l'atrophie de la langue signalée dans l'observation. La lésion siégeait auprès des noyaux, la dégénération devait être plus rapide et entraîner une lésion secondaire du noyau qui ne se produit habituellement pas quand la lésion siège dans le cerveau.

Le cas clinique doit être interprété comme un cas de double hémiplégie alterne avec prédominance longtemps marquée de symptômes bulbaires sur les troubles moteurs des membres.

Anatomie normale. Anatomie pathologique.

§ 1. — Anatomie normale.

La topographie des lésions dans la paralysie pseudo-bulbaire étant commandée par la distribution des vaisseaux, il nous paraît utile de rappeler rapidement la disposition des artères dans les régions qui sont intéressées. Nous donnerons ensuite d'après l'anatomie de M. Brissaud, le trajet d'un faisceau qui peut jouer un rôle important dans la production des paralysies qui nous occupent. Nous voulons parler de l'*anse du noyau lenticulaire.*

Deux ordres de lésions réalisent la paralysie pseudo-bulbaire :

α) Les unes sont *corticales* ; elles portent sur les deux tiers inférieurs de la frontale ascendante et peut-être sur la pariétale ascendante.

β) Les autres sont *centrales*. Elles intéressent le noyau caudé, le segment externe du noyau lenticulaire (putamen), et dans certains cas l'anse du noyau lenticulaire.

α) Dans le premier cas ce sont les branches collatérales de la sylvienne qui sont en cause. L'artère frontale inférieure et surtout la frontale ascendante, branches collatérales de l'artère sylvienne, se distribuent (indépendamment des rameaux destinés au lobe orbitaire et à la troisième frontale) aux trois quarts inférieurs de la frontale ascendante et au pied de la deuxième frontale. L'artère pariétale ascendante, branche collatérale de la sylvienne, se ramifie dans les trois quarts inférieurs de la pariétale ascendante.

On peut donc considérer les lésions corticales comme placées sous la dépendance des branches collatérales ascendantes de l'artère sylvienne.

β) Dans le second cas les lésions relèvent des artères des noyaux gris centraux, artères terminales, de petit calibre, se détachant à

angle droit de la cérébrale antérieure, de la sylvienne, de la cérébrale postérieure. Nous ajoutons à dessein la cérébrale postérieure, pensant que quelques branches des vaisseaux perforants postérieurs qu'elle fournit doivent assurer en traversant la région sous-optique la nutrition d'une portion de l'anse du noyau lenticulaire.

Si nous formulons quelques réserves au sujet du rôle des perforantes postérieures, nous n'avons plus les mêmes hésitations pour les perforantes antérieures. Celles-là ont une importance capitale et ce sont leurs oblitérations ou leurs ruptures qui produisent le plus grand nombre de paralysies pseudo-bulbaires.

Les branches ganglionnaires nées de la cérébrale antérieure traversent de bas en haut l'espace perforé antérieur et se jettent dans la tête du noyau caudé. Ce sont les striées antérieures.

Les branches nées de la sylvienne s'en détachent immédiatement après son origine et s'engagent dans la région de l'espace perforé antérieur. Elles forment le groupe des striées internes et des striées externes.

Les *striées internes* vont aux deux segments internes du noyau lenticulaire (globus pallidus). Elles traversent la capsule interne et se terminent dans le noyau caudé.

Les *striées externes* se portent vers le segment externe (putamen) du noyau lenticulaire et gagnent ensuite la capsule interne. Elles constituent les deux groupes des artères lenticulo-striées et les artères lenticulo-optiques.

Étant donnée la localisation des lésions dans le putamen, ce sont les striées externes auxquelles revient le rôle le plus important. Les lésions du groupe antérieur (artères lenticulo-striées) en détruisant ou modifiant plus ou moins profondément le faisceau psychique qui passe dans le segment antérieur de la capsule peuvent contribuer, nous le verrons, à l'apparition d'un des symptômes les plus curieux de certaines paralysies pseudo-bulbaires, *le rire et le pleurer spasmodiques*.

Les striées externes avec l'artère optique postéro-externe (du groupe des perforantes postérieures) assurent la vascularisation de la région sous-optique et de l'anse du noyau lenticulaire.

Anse du noyau lenticulaire. — Au point de vue morphologique on

peut, avec Edinger (1), considérer le noyau caudé et le segment externe du noyau lenticulaire comme formant un seul organe. Tous deux, par leurs connexions, par leur développement, par leur constitution histologique, représentent des portions de l'écorce cérébrale.

C'est de ces noyaux que partent le plus grand nombre des fibres qui constituent l'anse du noyau lenticulaire.

Constitution. — a) Fibres émanées du noyau caudé.

Fibres directes. — Ces fibres émergent de la partie inférieure du noyau et se dirigent d'abord en bas et en dehors en croisant dans la capsule interne des fibres pédonculaires qui vont au centre ovale et sont dirigées en dehors et en haut. Plus loin elles se recourbent en bas de manière à se placer dans le sens général des fibres capsulaires. Elles atteignent le sommet du segment interne du noyau lenticulaire (globus medialis de Brissaud).

Fibres indirectes. — Ces fibres traversent le noyau lenticulaire. Les unes ne pénètrent pas, semblent seulement frôler sa surface et vont aboutir à la pointe du segment interne.

D'autres se dirigent plus profondément et gagnent soit le putamen en se dirigeant de dedans en dehors, soit le segment moyen (globus pallidus) ou interne en allant de dehors en dedans.

b) Fibres émanées du putamen.

Ces fibres sortent soit directement par la face inférieure du putamen, soit après un trajet plus ou moins long à travers les segments moyens ou internes du noyau lenticulaire. Elles aboutissent à la face inférieure des noyaux.

Par leur réunion, soit au sommet du noyau lenticulaire, soit à la face inférieure, elles constituent une sorte de sangle au-dessus de laquelle les deux segments internes paraissent suspendus.

Dans la même région existent des fibres qui passant par la lame médullaire externe viennent de l'écorce. Il existe aussi des fibres venues de la commissure antérieure et qui se confondent avec l'anse du noyau lenticulaire dans sa partie la plus antérieure (2).

(1) Edinger. *Anatomie des centres nerveux.*

(2) M. Dejerine décrit ainsi le trajet de l'anse du noyau lenticulaire observé sur des coupes vertico-transversales passant par les trois segments du noyau lenticulaire et l'extrémité antérieure de la couche optique : « On trouve sectionné parallèlement à sa direction un faisceau volumineux de fibres (anse du noyau lenticulaire) sortant du bord inférieur et de l'angle interne du globus pallidus. Ces fibres longent

Trajet. — Le trajet se divise en deux parties, un trajet capsulaire, un trajet pédonculaire.

Trajet capsulaire. — Situé à son origine *au-dessus* de la bandelette optique et du prolongement inférieur du putamen (noyau de l'anse lenticulaire), *au-dessous* du globus medialis, le faisceau se dirige de dehors en dedans et gagne le sommet du noyau lenticulaire.

A ce niveau il se porte en avant en passant au-dessous et en dedans du faisceau géniculé. Il le dépasse, s'incurve en haut et en arrière et se place alors au-dessus et en dedans de lui, l'embrassant ainsi dans une sorte de demi-circonférence. C'est alors que ses fibres se dirigent en bas, en arrière et en dedans pour atteindre le pédoncule après avoir passé au-dessous du discus lentiformis.

Trajet pédonculaire. — Dans son trajet pédonculaire l'anse du noyau lenticulaire reste au contact de la substance grise de l'espace perforé postérieur. Elle croise presque à angle droit la lamina tegmenti, qui est en dedans d'elle, lorsque ce faisceau vient s'épuiser dans le discus lentiformis.

Dans le pédoncule, l'anse du noyau lenticulaire forme la portion la plus antérieure et la plus interne du pied du pédoncule. Elle est presque tangente à la circonférence du tubercule mamillaire.

Dans la deuxième partie de son trajet elle continue de présenter des rapports importants avec le faisceau géniculé qui est placé au-dessous et en dehors.

§ 2. — **Anatomie pathologique.**

Les lésions constatées dans la paralysie pseudo-bulbaire sont de même nature que celles qui produisent l'hémiplégie vulgaire. Ce sont ou des hémorrhagies ou des ramollissements. Le plus souvent le ramollissement est en cause et dépend lui-même d'une embolie ou d'une thrombose. Les maladies infectieuses, les lésions athéromateuses ou

le bord inférieur du globus pallidus et se portent en haut en décrivant une courbe à convexité inférieure et interne. Elles se portent ensuite en arrière, contournant la partie sous-thalamique du segment postérieur de la capsule interne et entrent dans la constitution de la capsule du noyau rouge. — L'anse du noyau lenticulaire est renforcée par des fibres qui appartiennent aux lames médullaires du noyau lenticulaire... » (*Anatomie des C. nerveux*, § 895, p. 534.)

syphilitiques sont la cause première des altérations qui aboutissent à l'hémorrhagie ou au ramollissement.

Au point de vue topographique les lésions occupent deux régions absolument distinctes. Elles sont corticales ou centrales.

Lésions corticales. Topographie. — Elles portent sur la partie inférieure de la frontale ascendante (tiers ou moitié inférieure) (cas de Magnus. *Mémoire de Lépine*, 1877), et peut-être sur la pariétale ascendante. Mais cette dernière lésion n'est probablement pas nécessaire pour la réalisation du type qui nous intéresse. La partie postérieure du pied de la troisième frontale et son attache à la frontale ascendante sont également atteintes (Centre du larynx. Garel et Dor) (1). Il va sans dire qu'un foyer placé au-dessous des circonvolutions et sectionnant les fibres nées des régions que nous venons d'indiquer, présente absolument la même valeur (obs. VII).

Souvent la lésion est bilatérale, mais il est des cas où une lésion unilatérale produit le syndrome pseudo-bulbaire à peu près complet.

On observe l'association de lésions corticales avec des lésions centrales, soit que les deux lésions siègent dans le même hémisphère, soit que la lésion centrale d'un côté coexiste avec une lésion corticale du côté opposé.

Dans sa thèse, Galavielle a donné un tableau de tous les cas publiés avant lui, que l'on peut à ce point de vue consulter avec profit.

Lésions centrales. — Des lésions bilatérales très limitées siégeant dans le segment externe du noyau lenticulaire (putamen) suffisent pour produire le syndrome bulbaire. La lésion s'étend parfois à la tête du noyau caudé sans que nous puissions dire si cette extension se traduit par une exagération des symptômes bulbaires ou par l'apparition de nouveaux symptômes. La lésion de la capsule interne est accessoire et son existence n'est nullement nécessaire à la réalisation du syndrome.

Toutefois nous devons signaler la lésion du segment antérieur de la capsule (faisceau psychique) qui paraît, nous l'avons déjà dit, jouer un rôle dans le phénomène du rire et du pleurer spasmodiques (2) (obs. I).

(1) *Ann. des mal. de l'oreille et du larynx*, 1890, n° 4.
(2) E. BRISSAUD. Le rire et le pleurer spasmodiques. *Revue scientifique* 1894.

Anse du noyau lenticulaire. — La lésion de l'anse du noyau lenticulaire (obs. IV) peut également réaliser la maladie pseudobulbaire. Dans notre cas on trouvait à l'œil nu une zone malade s'effritant facilement et occupant la partie inférieure des deux noyaux lenticulaires. Le foyer bilatéral et symétrique respectait à peu près complètement le putamen. Les coupes microscopiques du cerveau ont confirmé les premières constatations et les ont rendues plus évidentes. Sur quelques coupes la partie tout à fait inférieure du putamen était comprise dans le foyer, mais cette altération était trop peu étendue pour qu'on soit obligé d'en tenir compte. Au microscope on put constater que la lésion était constituée par un foyer ancien devenu celluleux. Les artérioles de la région étaient oblitérées (perforantes postérieures). Nous ferons remarquer à propos de cette observation, que le putamen ne présentant au point de vue morphologique qu'une circonvolution cérébrale, la destruction de son faisceau efférent constitue un ramollissement sous-cortical analogue au ramollissement sous-cortical de l'observation V.

Corps calleux. — Il me paraît nécessaire d'attirer l'attention sur les lésions que présente le corps calleux.

Dans notre observation V, nous avons été frappé de constater sur les coupes montées la diminution considérable de volume de cet organe sur les coupes postérieures. Or on sait qu'une partie des fibres qui le constituent sont des fibres d'association des noyaux centraux. Le fait est démontré au moins pour le noyau caudé et le putamen. (Il est facile de suivre sur les coupes la couronne rayonnante du noyau caudé. Après avoir contourné l'angle externe du ventricule latéral, elle parcourt le corps calleux et va se continuer dans l'autre hémisphère avec le noyau caudé.) Dans un deuxième cas (obs. VI), nous avons constaté encore une atrophie, cette fois beaucoup plus prononcée que dans le premier cas. Nous réservons pour plus tard l'interprétation de cette lésion (Voir *Physiologie pathologique*, parag. III).

Bulbe. — Si l'on parcourt le travail de M. Leresche, on voit que dans deux cas au moins un examen approfondi du bulbe et de la protubérance ne révèle aucune lésion microscopique. L'auteur conclut, contre l'opinion allemande, que le syndrome de la paralysie glosso-

labiée peut se rencontrer en l'absence de toute lésion de l'isthme de l'encéphale.

Loin de nous la pensée de contester le fait. Mais nous ne pouvons admettre que ce soit là le cas habituel. Dans tous les bulbes que nous avons examinés, nous avons constaté des lésions bulbaires. Souvent les lésions étaient très légères. C'étaient des lacunes périvasculaires, de petits amas de leucocytes, de petits foyers d'hémorrhagie ou de ramollissement. Les lésions étaient habituellement situées en dehors des noyaux. Nous pensons qu'au point de vue fonctionnel elles n'avaient aucune importance. Il n'en est pas moins nécessaire de constater un fait qui en lui-même n'a rien de surprenant.

Les pseudo-bulbaires, en effet, sont généralement des sujets dont le système vasculaire est profondément altéré. Comment ne pas admettre des lésions du bulbe quand la moelle et les autres organes ont subi le contre-coup des lésions vasculaires. Nous avons examiné à ce propos de nombreuses coupes de bulbes d'ataxiques morts dans un âge avancé. Sur ces coupes, préparées quand nous étions interne de M. le D[s] Gombault, nous avons constaté des foyers microscopiques intra-bulbaires. Nous ne tenons compte naturellement que des cas où les ataxiques n'avaient point présenté de symptômes bulbaires. Nous venons enfin de préparer et d'examiner à ce point de vue spécial deux bulbes d'hémiplégiques que nous a confiés notre ami et collègue M. Proust, interne à l'hospice d'Ivry. Ces hémiplégiques, suivis dans le service pendant longtemps, n'avaient jamais eu de phénomènes bulbaires. Dans les deux cas nous avons relevé l'existence de petits foyers intra-bulbaires.

Cependant à côté des lésions négligeables, on peut trouver dans le bulbe des foyers de nécrobiose ou des épaississements méningitiques qui en raison de leur étendue peuvent avoir un rôle dans la maladie pseudo-bulbaire. Ce fait s'est présenté dans notre observation IV, dans laquelle nous signalons sur le plancher du quatrième ventricule une forte plaque de méningite. Sans doute la lésion cérébrale suffirait à elle seule pour expliquer les accidents, mais l'intensité de la lésion du quatrième ventricule nous oblige à considérer ce cas comme un exemple de forme mixte ou cérébro-bulbaire.

Il est possible que le bulbe offre des lésions d'une autre nature. Les cellules des noyaux peuvent subir une atrophie secondaire com-

parable à celle que signalait Charcot dans les cellules de la corne antérieure des vieux hémiplégiques (1). Dans deux cas (obs. III et obs. V) où les lésions microscopiques du bulbe étaient très légères nous avons constaté le long du raphé médian, entre la pyramide et le noyau de la douzième paire, une petite bande étroite dans laquelle les fibres nerveuses étaient plus rares que du côté opposé. Cette petite zone représente peut-être une partie du faisceau bulbaire moteur atteint de dégénération secondaire. Un certain nombre de cellules de la douzième paire du même côté étaient moins belles que celles du côté opposé.

De cet ensemble de faits nous pouvons conclure que chez les pseudo-bulbaires les lésions du bulbe et de la protubérance se rencontrent dans le plus grand nombre des cas. Ces lésions sont souvent légères et paraissent négligeables. La présence de lésions de même nature chez des vieillards n'ayant point présenté pendant leur vie de symptômes bulbaires confirme ces conclusions. Il faut faire quelques réserves pour les cas où des foyers microscopiques occuperaient le siège même des noyaux. Nous faisons les mêmes réserves pour les observations dans lesquelles les lésions bulbaires étant très marquées l'on peut admettre que les troubles fonctionnels relèvent à la fois des lésions bulbaires et cérébrales. Ces faits justifient le maintien de la forme cérébro-bulbaire ou forme mixte de la paralysie pseudo-bulbaire. Enfin il existe des cas où une dégénération du faisceau moteur bulbaire paraît entraîner une atrophie secondaire des cellules des noyaux.

A ces conclusions j'ajouterai qu'il me semble surprenant de ne pas voir survenir plus souvent ces atrophies secondaires. Le faisceau cérébro-bulbaire est beaucoup plus court que le faisceau pyramidal, et les atrophies des muscles chez les hémiplégiques me paraissent, toutes proportions gardées, plus fréquentes que chez les pseudo-bulbaires. Le faisceau cérébro-bulbaire dégénère donc moins vite que le faisceau pyramidal.

Ce faisceau serait-il formé de neurones à courts prolongements? La dégénération de chaque neurone marquant un temps d'arrêt dans

(1) Consultez BRISSAUD. *Revue mens. de méd. et de chirurgie*, 1879, p. 616, et JOFFROY et ACHARD. Atrophie musculaire chez les hémiplégiques *Archiv. de méd. expérimentale*, 1891.

la dégénération d'un faisceau, le grand nombre de neurones qui constitueraient le faisceau cérébro-bulbaire, rendrait compte du retard produit dans sa dégénération et dans celle des cellules bulbaires. Ainsi s'expliquerait la rareté des atrophies glosso-labiées secondaires.

C'est là pure hypothèse sur laquelle je me garderai bien d'insister.

Muscles. — L'examen par dissociation des muscles labio-glosso-laryngés, ainsi que des coupes de langue, de cordes vocales, de muscles ptérygoïdiens et massétérins que nous avons pratiquées dans différents cas, ne nous ont jamais permis de constater l'altération des fibres striées, ou une multiplication anormale des noyaux. Nous nous associons donc aux conclusions de Oebs, Berger et Leresche, en formulant seulement cette restriction : c'est que si un pseudo-bulbaire vivait assez longtemps pour présenter une dégénération secondaire suffisante de ses cellules bulbaires, les muscles devraient s'atrophier comme s'atrophient les muscles de certains hémiplégiques dans des conditions analogues.

Séméiologie.

L'aspect d'un pseudo-bulbaire rappelle au premier abord celui d'un malade atteint de la maladie de Duchenne, ou de sclérose latérale amyotrophique à début bulbaire. Si nous prenons un cas classique, voici comment il se présente.

Le malade atteint de paralysie pseudo-bulbaire a dépassé l'âge adulte (1). On le voit s'avancer à petits pas, la tête baissée. La partie inférieure du visage est cachée par le mouchoir qui retient la



FIG. 18. — Mme F..., 76 ans. Pseudo-bulbaire (obs. XV).

salive s'écoulant sans cesse de la bouche entr'ouverte. Le facies est triste et pleurard. Immobile et comme soudé, il semble avoir inspiré

(1) Il y a des exceptions. Cas de Barlow. Enfant de 10 ans atteint d'affection aortique, fut frappé de paralysie pseudo-bulbaire. A l'autopsie on trouva une double lésion corticale symétrique. *Revue mensuelle de méd. et de chir.*, juin 1878, p. 463 *British Medical Journal*, 1877, II.

le masque de tristesse qu'ont reproduit les traités d'anatomie artistique. Les commissures labiales, écartées plus que de coutume, sont limitées par deux sillons profonds.

Dès les premiers mots que prononce le malade, les caractères cliniques s'affirment avec plus de précision. La voix est étouffée, nasonnée, monotone. Ces malades ont perdu la chanson du langage. disait M. Brissaud dans une leçon sur l'aphasie d'intonation. On a dit aussi que la voix des pseudo-bulbaires était semi-explosive. L'expression est heureuse et traduit assez bien l'effort brusque et mal soutenu qu'ils font pour parler. Le pseudo-bulbaire ne sait plus ou plutôt ne peut plus ménager son souffle. Incapable le plus souvent de prononcer une phrase complète sans reprendre haleine, il accentue les premières syllabes et, ne pouvant soutenir sa voix, il se fait à peine entendre quand il termine sa phrase. Parler le fatigue. Aussi est-il avare de ses mots; ses phrases sont courtes. Il supprime les mots inutiles et souvent termine dans un geste, la phrase commencée.

Quand nous aurons signalé les crises de rires et de pleurs spasmodiques, et que nous aurons rappelé les troubles de la déglutition et l'absence de l'atrophie des muscles mis en cause, nous aurons résumé l'ensemble des symptômes qui donnent à la paralysie pseudo-bulbaire un cachet si particulier.

Après cet aperçu général, pénétrons plus avant dans l'étude clinique et déterminons la part qui revient à chaque appareil dans la réalisation du syndrome.

Dans beaucoup de cas la maladie débute par un ictus suivi de phénomènes bulbaires et d'hémiplégie. Puis les troubles s'atténuent, disparaissent même souvent et c'est à la suite d'un deuxième ictus que la maladie s'établit brusquement et definitivement. C'est là le type classique. (Obs. I, III, XI, XIV.)

Mais il y a des exceptions et dans plusieurs de nos observations (obs. II, IX) nous voyons les phénomènes apparaître lentement et progressivement. Quoi qu'il en soit, il est important de signaler dans la période de début la coexistence de phénomènes bulbaires et de symptômes hémiplégiques plus ou moins marqués, allant depuis les simples fourmillements avec parésie, jusqu'à la paralysie complète.

Mais si cette hémiplégie peut être considérée comme presque constante, elle reste bien différente de l'hémiplégie vulgaire. Souvent on la voit rétrocéder rapidement et même disparaître. C'est que dans les cas purs de paralysie pseudo-bulbaire, le faisceau pyramidal n'est pas intéressé directement et qu'il s'agit seulement dans l'hémiplégie du début, de troubles fonctionnels imputables à la compression momentanée des conducteurs nerveux par une lésion de voisinage (obs. I, XV).

Lèvres. — La face est habituellement asymétrique. Il existe une déviation de la fente buccale en rapport avec la paralysie plus ou moins accusée de l'une des branches inférieures du facial. Quand la paralysie de l'orbiculaire est assez prononcée, l'affrontement des lèvres est impossible, et il en résulte cet aspect pleurard si caractéristique, que nous signalions en commençant. La bouche restant ouverte, la salive s'écoule au dehors. Cet écoulement de salive, se faisant sans cesse, il semble que la sécrétion salivaire soit exagérée. Le fait est peu probable. Si cette hypersécrétion existait, on la trouverait d'ailleurs aussi bien dans la paralysie bulbaire que dans la paralysie pseudo-bulbaire.

L'écoulement est plus accusé d'un côté et se fait par la commissure qui correspond au côté le plus paralysé. Les aliments retombent souvent au dehors, et pour suppléer à l'impuissance des lèvres et de la langue, les malades sont obligés de maintenir la main devant leur bouche et de refouler avec les doigts les aliments sous les arcades dentaires.

L'action de siffler, de souffler, de faire la moue est impossible. La prononciation des labiales est défectueuse. Le *b* et le *p* sont prononcés comme les doubles lettres *mb mp*, si bien qu'on ne peut distinguer le *b* du *p*. Les malades ne peuvent dire *fa*, *va*, *ma ;* si on leur demande de montrer les dents, on voit les commissures s'écarter démesurément. Parfois elles s'élèvent en arrière et en haut, ce qui serait dû à la paralysie des muscles du menton (1).

Langue. — Le degré de paralysie de la langue est très variable et présente des particularités intéressantes.

Tel malade peut tirer la langue et la mouvoir en tous sens. Il pro-

(1) LERESCHE. Th. citée, p. 57.

nonce les consonnes qui nécessitent l'action directe de la langue, mais le premier temps de la déglutition est gêné. Pour tel autre malade, au contraire, la déglutition est facile et la dysarthrie est très marquée. Certains malades dont la langue est habituellement très mobile, restent parfois plusieurs jours sans la tirer. Ils semblent avoir oublié ce mouvement. M. Gombault a plusieurs fois attiré notre attention sur ce fait, et nous a montré un aphasique de l'hospice d'Ivry, qui présentait cette particularité. Nous l'avons observée chez une de nos malades (obs. V).

La force musculaire est en grande partie conservée, mais la langue est inhabile dans l'accomplissement de certains actes déterminés. Le même fait se rencontre chez les hémiplégiques, qui ayant conservé une force musculaire très notable, sont incapables d'exécuter un acte demandant quelque précision, ne peuvent manier de petits objets, ne sauraient prendre une épingle, tenir un porte-plume. Chez les pseudo-bulbaires, nous nous trouvons en présence d'une dissociation des troubles fonctionnels, semblant indiquer que les muscles linguaux possèdent des centres cérébraux différents en rapport avec les fonctions différentes auxquelles ils prennent part.

Il est des cas où la paralysie est très prononcée. M. Gombault nous a signalé un malade de l'hospice d'Ivry, chez lequel la langue obéissait à l'action de la pesanteur. Quand il se penchait en avant, la langue tombait au dehors de la bouche.

Mais en laissant de côté les cas extrêmes, on peut dire qu'il existe, chez les pseudo-bulbaires, une parésie plutôt qu'une paralysie véritable de la langue. Les mouvements se font avec lenteur et sont limités. Il est rare que la propulsion s'exécute complètement. La pointe peut être amenée vers les deux commissures. Dans quelques cas il y a déviation latérale de la pointe, mais ce symptôme n'appartient pas à la maladie pseudo-bulbaire. L'un des mouvements qui paraît le plus difficile à exécuter consiste dans l'élévation de la pointe et dans le relèvement des bords, de manière à former une gouttière médiane sur la face dorsale.

La parésie de la langue s'accompagne de troubles de la déglutition, de difficulté dans la prononciation des linguales. Le bruit d'appel est impossible.

La langue n'est pas atrophiée; elle ne présente pas habituellement,

dit-on, de contractions fibrillaires. Je dois dire, à ce propos, que chez beaucoup de sujets n'étant atteints d'aucune affection bulbaire ni pseudo-bulbaire, le petit effort que nécessite la propulsion de la langue produit dans cet organe des contractions qu'il me paraît bien difficile de distinguer des véritables contractions fibrillaires.

Parfois on constate une diminution de volume unilatérale de l'organe qui pourrait faire croire à une atrophie. Mais il faut toujours songer aux contractures qui succèdent aux paralysies anciennes et qui peuvent amener une rétraction des masses musculaires capable d'en imposer tout d'abord pour une atrophie véritable (obs. I, V).

Voile du palais. — Pendant et asymétrique quand il n'existe pas d'hémiplégie, prédominant d'un côté, il est asymétrique dans le cas contraire et il se relève mal quand on l'excite. Le plus souvent il se relève sous l'influence du passage de l'air expiré ou quand on fait crier le malade. Nous n'avons pas constaté par nous-même les modifications de forme que présente le voile chez un même malade aux différentes périodes de sa paralysie. D'après Leresche, « lorsque la « paralysie date d'un certain temps la flaccidité du voile peut faire « place à de la contracture et le voile du palais prend une forme opposée ; le côté le plus paralysé devient le plus élevé et le moins large ».

Réflexe pharyngien. — Le réflexe pharyngien est diminué ou aboli dans la moitié des cas. La persistance ou son abolition ne marchent pas de pair avec l'état du voile du palais.

La disparition du réflexe pharyngien et du réflexe du voile du palais peut surprendre puisque dans les paralysies qui nous occupent le centre réflexe bulbaire est intact. Mais pour l'exécution d'un réflexe les conditions suivantes doivent être réalisées :

Intégrité de la sensibilité périphérique (point de départ du réflexe et des conducteurs sensitifs ;

Intégrité des centres réflexes ;

Intégrité des conducteurs centripètes et des muscles auxquels ils aboutissent.

Or dans la paralysie pseudo-bulbaire plusieurs de ces éléments sont modifiés. La sensibilité de la muqueuse est plus ou moins émoussée. Les muscles sont paralysés à des degrés divers, et exécutent avec une énergie variable l'acte réflexe.

Si l'on tient compte de ces faits on conçoit les modifications que présente le réflexe pharyngien au cours de l affection, et l'on voit qu'il ne faut pas attacher à ce symptôme l'importance capitale qu'on lui a donnée.

Les troubles parétiques des lèvres, de la langue, du voile du palais que nous venons de passer en revue ont pour conséquence des modifications fonctionnelles importantes que nous avons signalées en passant, mais sur lesquelles une vue d'ensemble est nécessaire.

Troubles de la phonation. — La prononciation des labiales, des dentales et des linguales est défectueuse. Les gutturales surtout sont mal articulées, et l'émission des syllabes, *go*, *ga*, est impossible. Ces troubles d'articulation qui constituent à proprement parler la dysarthrie, l'anarthrie, n'ont aucun rapport, nous n'avons pas besoin de le dire, avec l'aphasie motrice. Les aphasiques ont perdu l'idée des mots, les anarthriques possèdent le mot, mais ne peuvent articuler. Il est inutile d'insister. Nous aurons plus tard à revenir sur ce point (Voir chapitre de la *Physiologie pathologique*, § IV).

Les caractères de la voix nous sont connus. Nous ajouterons que certains de ces symptômes sont sous la dépendance d'une parésie des cordes vocales. Chez beaucoup de malades il y a parésie des adducteurs et aussi des abducteurs. Le défaut de coaptation des cordes vocales, observé au laryngoscope chez plusieurs de nos malades, explique bien le phénomène de la voix semi-explosive. L'air enmagasiné dans la cage thoracique sort trop vite car les cordes vocales restent trop éloignées l'une de l'autre, pour ménager l'expiration et l'utiliser. La voix est étouffée, car la tension des cordes étant insuffisante, la vibration se fait mal. La paralysie du voile du palais explique le timbre nasonné de la parole. Quant à la monotonie du langage, c'est une modification de tout autre nature et liée directement aux lésions cérébrales.

Troubles de la déglutition. — La déglutition est gênée chez les pseudo-bulbaires. Non seulement les aliments retombent hors de la bouche avec la salive quand la parésie des lèvres est très marquée, mais la mastication est défectueuse. L'impotence de la langue rend difficile le maintien des aliments sous les arcades dentaires. Enfin, au moment de la déglutition proprement dite, la paralysie du voile du palais, la parésie des piliers postérieurs qui ne s'affrontent plus

suffisamment, probablement aussi la parésie des constricteurs du pharynx, rendent très difficile l'alimentation du malade. Il s'étrangle souvent en mangeant. Les aliments reviennent par le nez. Des parcelles alimentaires s'engagent dans les voies respiratoires et provoquent des accès de toux.

Nous devons encore signaler à propos des troubles de la déglutition et de la mastication, la parésie des muscles abaisseurs et élévateurs du maxillaire, la conservation du mouvement de diduction et l'exagération fréquente du réflexe massétérin (obs. VI, X, XI, XIII, XIV, XVI).

Quelle que soit l'intensité des troubles fonctionnels, on n'observe guère l'atrophie des muscles mis en cause. C'est là un fait capital, considéré à raison comme très important dans le diagnostic différentiel des maladies bulbaires et pseudo-bulbaires. Toutefois nous croyons qu'on peut faire quelques réserves à ce sujet. Dans l'hémiplégie vulgaire, que nous prenons toujours comme terme de comparaison puisqu'elle est mieux connue et qu'elle procède d'un même genre de lésions que la paralysie pseudo-bulbaire, on voit survenir des atrophies musculaires coïncidant soit avec une lésion des cornes antérieures, soit avec une névrite périphérique (1).

Pourquoi la paralysie pseudo-bulbaire n'obéirait-elle pas à la même loi et pourquoi ne verrait-on pas survenir dans des cas anciens une atrophie musculaire labio-glosso-laryngée dépendant elle-même de lésions secondaires des noyaux bulbaires. C'est la conclusion à laquelle nous arrivions au chapitre d'anatomie pathologique en nous basant sur deux de nos observations (obs. III, V).

L'état électrique des muscles ne subit pas de modifications appréciables dans la paralysie pseudo-bulbaire. Dans les trois observations où l'état électrique a été étudié, M. le Dr Huet, auquel nous sommes redevable de cet examen, n'a pas constaté de modifications importantes des réactions aux courants galvaniques et faradiques. La réaction de dégénérescence dont il a signalé de légères traces pour les muscles de l'éminence thénar et hypothénar atrophiés dans un de nos cas (obs. IX), n'a jamais été constatée dans les muscles de la face.

(1) Consulter BRISSAUD, *loc. cit.*, et JOFFROY et ACHARD, *loc. cit.*

Nous n'aurions point à insister sur les troubles de la marche s'il s'agissait seulement de phénomènes hémiplégiques plus ou moins accusés et relevant d'une lésion surajoutée aux lésions de la paralysie pseudo-bulbaire. Mais quelques-uns de ces malades dont l'hémiplégie a disparu, qui n'ont point d'exagération des réflexes, présentent une démarche tout à fait particulière, démarche à petits pas sur laquelle Leresche attirait avec raison l'attention. Le corps est penché en avant, le malade avance lentement et surveille sa marche (obs. I, II, IV, X, XV). Il rappelle le parkinsonien, et ce n'est pas certes le seul point de contact que présentent les deux affections. Dans une leçon faite à la Salpêtrière, M. Brissaud (1) signalait les caractères communs aux deux maladies. A côté de cette démarche à petits pas il montrait combien le facies pleurard et triste des parkinsoniens, leur voix monotone, leurs crises de pleurs se rapprochaient des symptômes observés chez les pseudo-bulbaires.

Nous venons de parler des *crises de pleurs*. C'est là, en effet, avec le *rire inextinguible*, l'un des traits les plus originaux du syndrome que nous étudions. Les rires et les pleurs se succèdent sans aucun motif apparent ou sous un prétexte futile. Il semble qu'un déclenchement se produise dans un centre spécial, et le malade se met à rire où à pleurer sans pouvoir s'arrêter. Parfois il rit jusqu'aux larmes, mais parfois de véritables pleurs succèdent au rire. Et certes il ne faut pas voir là une manifestation de la déchéance intellectuelle ; il n'en est rien. Il suffit d'avoir suivi ces malades, de leur avoir entendu dire combien il leur était pénible de rire et de pleurer sans cause, pour être persuadé du contraire. « Ce qui m'ennuie le plus, nous écrivait une malade (obs. I), c'est de rire et de pleurer sans raison. C'est bête, je le sais bien. Mais c'est plus fort que moi. » Ces rires et ces pleurs spasmodiques, si bien étudiés dans leur mécanisme intime par notre maître M. Brissaud (2), ne sont point d'ailleurs l'apanage exclusif des pseudo-bulbaires. On les trouve chez quelques hémiplégiques, dans la sclérose en plaques, dans la sclérose latérale amyotrophique à début bulbaire.

Nous remettons à plus tard l'interprétation de ces phénomènes.

(1) Brissaud. Paralysie agitante. *Leçons cliniques de la Salpêtrière*, 1894.

(2) Brissaud. *Revue scientifique*, 1894. Le rire et le pleurer spasmodiques. *Leçons cliniques de la Salpêtrière*, 1894. *Loc. cit.*

L'état intellectuel des malades n'est point sensiblement modifié lorsque les lésions sont limitées aux régions qui produisent la paralysie pseudo-bulbaire. Mais souvent les lésions sont étendues et la déchéance intellectuelle vient s'ajouter à la liste déjà longue des symptômes. Le diagnostic peut en être rendu plus facile entre la paralysie bulbaire et pseudo-bulbaire, mais il s'agit là de phénomènes accessoires surajoutés.

On remarque chez certains pseudo-bulbaires un *myosis* très accusé qui est peut-être dû à une irritation de voisinage des parois du troisième ventricule.

Nous ne pouvons fermer ce chapitre sans insister sur la disproportion qui existe chez nos malades entre les troubles fonctionnels et le degré de paralysie des muscles.

Quand on examine un membre atteint de paralysie infantile, on constate que la paralysie, l'atrophie et l'impotence fonctionnelle marchent de pair. La force du muscle est en rapport avec le nombre des fibres musculaires restées intactes, et l'impotence est elle-même proportionnelle à l'atrophie et à la paralysie quand il n'y a point d'adipose surajoutée.

Dans la paralysie bulbaire ce parallélisme est inconstant. Duchenne de Boulogne et Joffroy avaient fait remarquer que parfois la paralysie de la langue était très accusée alors que son volume n'était pas sensiblement modifié, et qu'il ne fallait pas confondre atrophie glosso-labio-laryngée avec paralysie glosso-labio-laryngée. A ce propos, Charcot avait montré, dans une observation (1) de paralysie glosso-labio-laryngée avec autopsie, l'existence possible de lésions musculaires dégénératives sans atrophie des muscles. Une adipose interstitielle peut combler les vides occasionnés par la disparition de l'élément noble. La disproportion est donc dans l'espèce plus apparente que réelle, et la paralysie de la langue reste proportionnelle à l'atrophie de l'élément noble.

Toutefois il faut encore faire des réserves, car ainsi que le font observer Duchenne et Joffroy il est des cas dans lesquels non seulement

(1) CHARCOT. Paralysie glosso-laryngée. *Archives de Physiologie*, 1870, p. 247. La langue avait conservé son épaisseur, ses dimensions, sa surface lisse, et en un mot toutes les apparences de l'état normal, bien que ses muscles propres continssent, en assez grand nombre, des faisceaux primitifs atrophiés ou dégénérés et que ses mouvements fussent remarquablement entravés, p. 257.

la paralysie existe sans atrophie, mais encore dans lesquels le muscle conserve entièrement ou presque entièrement sa contractibilité électrique (1).

Chez les pseudo-bulbaires d'autres phénomènes s'observent. Il ne saurait être question d'atrophie ou de troubles des réactions électriques, et l'élément paralytique reste seul en cause. Mais la paralysie présente ce que l'on n'observe point dans la paralysie bulbaire vraie : une sorte de dissociation entre la paralysie proprement dite et les troubles fonctionnels. Beaucoup de pseudo-bulbaires ont conservé une mobilité très grande de la langue et présentent une dysarthrie qui rend la parole à peu près incompréhensible. Parmi ceux qui ont la démarche à petits pas il en est dont l'affaiblissement des membres n'est point assez marqué pour expliquer cette difficulté de la marche.

Ce sont là des faits qui méritent un examen sérieux. Ils nous serviront dans certains cas à établir le diagnostic et contribueront à élucider la pathogénie de la paralysie pseudo-bulbaire.

Évolution de la maladie. — L'évolution de la paralysie pseudo-bulbaire procède, nous l'avons vu, de différentes manières. Le début brusque est classique.

Un premier ictus ouvre la scène. Il est suivi de dysphagie, de dysarthrie et de symptômes hémiplégiques. Plus tard les phénomènes diminuent d'intensité et parfois même disparaissent. Puis survient un deuxième ictus et la maladie s'établit définitivement.

Le début lent et progressif n'est point une exception. Le malade assiste au développement de sa paralysie, comme dans le ramollissement cérébral chronique le malade voit évoluer son hémiplégie. Dans les deux cas il y a des périodes d'arrêt et de régression ; peu à les symptômes s'accentuent et la maladie finit par se constituer au complet (obs. II, IX).

La durée de la maladie est très variable. Les lésions nécessaires à la réalisation du type pseudo-bulbaire sont très limitées et ne causent pas souvent la mort par elles-mêmes. Tout au plus a-t-on observé les accidents de suffocation, consécutifs aux troubles de la déglutition.

(1) Duchenne (de Boulogne) et Joffroy. De l'atrophie aiguë et chronique des cellules nerveuses de la moelle et du bulbe rachidien à propos d'une observation de paralysie labio-glosso-laryngée. *Archiv. de Physiologie*, 1870, t. III, p. 439.

Mais ces accidents entraînent rarement des conséquences aussi graves.

En réalité les paralysies des organes intéressés n'atteignent point l'intensité que l'on observe dans les paralysies bulbaires vraies, et l'on peut dire que les malades atteints de paralysie pseudo-bulbaire ne meurent pas de phénomènes bulbaires.

Toutefois si la mort n'est pas la conséquence immédiate et fatale du syndrome pseudo-bulbaire, le pronostic n'en reste pas moins sombre. En dehors des cas où la syphilis est en cause, le médecin reste désarmé devant les accidents cérébraux qui sont toujours menaçants.

Formes cliniques. — Nous avons pris pour type dans l'étude qui précède un cas complet de paralysie pseudo-bulbaire, se rapprochant par cela même beaucoup de la paralysie bulbaire de Duchenne de Boulogne.

En clinique ces faits se rencontrent, mais à côté d'eux existent des cas frustes beaucoup plus nombreux. Certains symptômes bulbaires sont très nets alors que d'autres sont atténués ou font même complètement défaut.

En 1877, M. Lépine, dans son mémoire, faisait remarquer que tous les hémiplégiques présentent un certain degré de paralysie bulbaire. En effet, il en est peu parmi eux qui n'aient pas présenté de dysarthrie passagère et quelques troubles de la déglutition. Dans les cas habituels ces troubles sont légers et restent au second plan. La paralysie des membres constitue le symptôme capital. Dans d'autres cas les symptômes bulbaires sont plus accusés et on n'hésite pas à en faire mention dans les observations.

Ces hémiplégiques avec symptômes bulbaires présentent d'ailleurs rarement le syndrome complet.

Les uns sont surtout laryngés et n'ont que la dysphonie. D'autres sont dysarthriques, d'autres enfin présentent des troubles de la déglutition. On pourrait avec ces différents types constituer autant de formes frustes de paralysie pseudo-bulbaire.

Diagnostic. — Étiologie.

Tous les hémiplégiques présentent un certain degré de paralysie pseudo-bulbaire. D'autre part beaucoup de pseudo-bulbaires sont hémiplégiques.

On peut se demander où finit l'hémiplégie et où commence la paralysie pseudo-bulbaire.

A cette question il n'y a pas de réponse précise. Nous croyons cependant que l'on peut fixer les idées en ramenant les cas cliniques aux trois types suivants.

Premier type. — A la suite d'un ictus ou sans ictus, un sujet présente une hémiplégie totale. Il parle, emploie le mot juste, se fait comprendre, mais bredouille en parlant. Il ne s'étrangle pas en buvant. La parole n'est pas nasonnée. En un mot la *dysarthrie* est le seul symptôme d'ordre bulbaire qu'il présente.

Dira-t-on que ce malade est un pseudo-bulbaire? Sans hésiter, nous répondrons : non. L'hémiplégie s'accompagne souvent d'une dysarthrie transitoire. Le diagnostic dans le cas présent sera : *hémiplégie avec dysarthrie.*

Deuxième type. — Après un ictus un malade présente une hémiplégie totale. Dans les jours qui suivent on constate qu'il parle mal. La voix est faible, la parole mal articulée. Le sujet s'étrangle en buvant, il boit à petites gorgées pour éviter les accidents.

L'hémiplégie est encore le phénomène principal, et les symptômes bulbaires, plus marqués que dans le cas précédent, n'en restent pas moins au second plan.

C'est encore un hémiplégique que nous avons sous les yeux, mais un *hémiplégique avec symptômes pseudo-bulbaires.*

Troisième type. — Après une série d'ictus le malade qui a éprouvé des troubles moteurs des membres, a vu ces troubles s'effacer peu à peu, alors que subsistaient des troubles bulbaires. Bien plus

l'hémiplégie en s'atténuant semblait céder la place au syndrome labio-glosso-laryngé qui grandissait peu à peu et constituait une *paralysie pseudo-bulbaire*.

Ce type correspond à une localisation anatomique spéciale, et au point de vue nosologique est distinct des cas précédents. Mais en clinique on trouve tous les intermédiaires, et j'avoue que l'on est en droit de dire, si l'on veut, du malade correspondant au premier type, que c'est un pseudo-bulbaire, car il a des symptômes bulbaires.

Aussi, cette classification est-elle absolument arbitraire. Nous ne l'imposons nullement et nous avons cherché seulement à établir un peu d'ordre dans les formes multiples que présente la *clinique*.

Diagnostic différentiel. — L'affection qu'il faut avant tout différencier est la paralysie labioglosso-laryngée.

La paralysie de Duchenne apparaît « sans cause connue, envahissant successivement les muscles de la langue, le voile du palais et l'orbiculaire des lèvres ». Son évolution lente et progressive s'oppose au début brusque, à l'ictus initial de la maladie pseudo-bulbaire. Dans cette dernière le premier ictus peut donner lieu à une paralysie destinée à disparaître, et c'est seulement après un deuxième ictus que la maladie s'établit.

L'ictus du début reste un élément capital dans le diagnostic. Mais il faut rappeler que son absence ne doit pas faire écarter d'emblée le diagnostic de paralysie pseudo-bulbaire et que la clinique réserve à ce sujet des surprises (1) (obs. II).

Si le début du syndrome est souvent caractéristique, son évolution ne l'est pas moins.

Dans la maladie de Duchenne la paralysie une fois constituée est égale des deux côtés et les membres sont respectés. Les fonctions intellectuelles sont généralement indemnes. Dans la paralysie pseudo-bulbaire existe une inégalité très marquée dans la paralysie à droite et à gauche. La parésie des membres est fréquente, et si elle ne fait pas partie inséparable du syndrome elle n'en sert pas moins à éliminer le diagnostic de maladie du Duchenne. L'obnubilation intellectuelle s'observe souvent. L'atrophie des muscles qui est la règle

(1) FOURNIER. *Syphilis du cerveau.*

dans la maladie de Duchenne n'entre pas en scène, sauf exceptions, dans la paralysie pseudo-bulbaire. Enfin les réactions de dégénérescence des modifications du pouls et de la respiration, la parésie des ptérygoïdiens (mouvements de diduction) par lésions des noyaux de la dixième paire et de la racine motrice de la cinquième paire sont autant de symptômes appartenant en propre à la paralysie de Duchenne.

L'état des réflexes est trop variable pour fournir un argument précieux en faveur de l'un des diagnostics.

Il faut, croyons-nous, en dire autant de l'aphonie et des troubles respiratoires (1).

Dans la paralysie bulbaire la mort arrive par lésion du pneumogastrique. Le pouls augmente de fréquence, la respiration devient anxieuse, et le malade succombe dans une syncope ou un accès d'asphyxie.

Chez les pseudo-bulbaires c'est souvent une attaque d'apoplexie qui intervient, à moins qu'une maladie intercurrente, broncho-pneumonie, brightisme, n'enlève le malade.

Voici groupés dans un tableau comparatif les signes différentiels considérés comme classiques :

Paralysie pseudo-bulbaire.	**Paralysie bulbaire de Duchenne.**
Début par ictus. Troubles intellectuels.	*Début* lent, insidieux.
Hémiplégie avec prédominance unilatérale.	Pas d'hémiplégie.
Pas d'atrophie musculaire.	Atrophie musculaire.
Pas de réaction de dégénérescence.	Réaction de dégénérescence.
Pas de participation des noyaux de la dixième paire et de la racine motrice de la cinquième paire. (Cependant troubles laryngés).	Participation des dixième et cinquième paires.

(1) LÉPINE. *Archiv. de méd. expérim.* Récentes publications sur la paralysie pseudo-bulbaire cérébrale, 1891, p. 284.

Dans cette publication le professeur de Lyon, après avoir rappelé l'observation de Munzer remarquable par l'intensité des troubles laryngés, ajoute : « Habituellement ces troubles sont si peu prononcés que M. Nothnagel a pu dire que l'aphonie et les troubles respiratoires manquent d'habitude dans la pseudo-paralysie, et qu'ainsi l'existence de ces symptômes dans un cas douteux a plaidé en faveur de la vraie paralysie ». — Nous ajoutons : l'existence d'un centre cortical laryngé ne fait plus de doute actuellement et l'existence ou l'absence des troubles laryngés ne sont pas des éléments de diagnostic.

Signes inconstants.

Réflexes conservés.	Réflexes abolis.
Pas de contractions fibrillaires.	Contractions fibrillaires.

L'hémiplégie vulgaire d'origine cérébrale et la paralysie infantile ou tout autre poliomyélite antérieure présentent des signes différentiels de même nature que nous pouvons signaler en passant puisque nous avons maintes fois constaté les analogies qu'elles présentaient l'une avec la paralysie pseudo-bulbaire, l'autre avec la maladie de Duchenne.

Hémiplégie vulgaire classique.	**Poliomyélite antérieure.**
Ictus.	Pas d'ictus.
Pas d'atrophie.	Atrophie.
Pas de contractions fibrillaires.	Contractions fibrillaires.
Pas de modifications électriques.	Réaction de dégénérescence.
Réflexes conservés.	Réflexes diminués ou abolis.

La sclérose latérale amyotrophique à début bulbaire de Charcot est facile à distinguer des cas typiques de paralysie pseudo-bulbaire. Mais s'il s'agit de cas anormaux, le diagnostic présente les plus grandes difficultés. Nous n'en voulons pour preuve que l'observation récente dans laquelle M. Gilbert Ballet (1), après avoir posé le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique abandonna ce diagnostic en présence de l'amélioration survenue chez son malade, et se rallia à l'idée d'une paralysie pseudo-bulbaire.

Dans les cas classiques l'absence d'ictus, l'atrophie, l'exagération des réflexes, la conservation du réflexe pharyngien si souvent aboli dans la paralysie pseudo-bulbaire, l'absence d'hémiplégie font le diagnostic. Les troubles intellectuels ne peuvent être invoqués, car ils existent dans les deux affections. L'émotivité, les rires et pleurs spasmodiques s'observent dans la maladie de Charcot.

Les lésions bulbo-protubérantielles dues à des hémorragies ou ramollissements, à des lésions vasculaires syphilitiques, peuvent réaliser le syndrome bulbaire. Il n'y a aucune raison de les distinguer de la paralysie pseudo-bulbaire quand elles siègent au-dessus des noyaux. Elles produisent, en effet, la paralysie des noyaux bulbaires

(1) Gilbert Ballet. Leçon clin. sur un syndrome simulant la sclérose latérale amyotrophique chez un malade syphilitique. *Sem. méd.*, 21 novembre 1891.

par l'interruption du faisceau moteur qui réunit les noyaux aux centres supérieurs. Le mécanisme est identique.

L'observation VIII est remarquable à ce point de vue. Une double hémiplégie par lésion bilatérale de la région moyenne de la protubérance réalisa un syndrome bulbaire avec tant de perfection que le diagnostic posé était *paralysie pseudo-bulbaire d'origine cérébrale.* Il est exceptionnel qu'une lésion de cette région soit assez limitée pour produire avec autant de netteté le syndrome bulbaire. Habituellement d'autres faisceaux sont intéressés et les symptômes respiratoires et cardiaques enlèvent le malade rapidement sans qu'il y ait lieu de poser d'autre diagnostic que celui de lésion en foyer de la région bulbaire.

Il convient d'ajouter que dans un cas donné de syndrome pseudo-bulbaire l'existence de vomissements, de hoquet, de glycosurie, de polyurie, les irrégularités du pouls et de la respiration, l'existence primitive d'une paralysie croisée ou d'une paralysie double après un ictus seraient autant d'éléments dignes d'attirer l'attention sur la région bulbo-protubérantielle. Mais un cas semblable constituerait une curiosité clinique tellement difficile à réaliser qu'il n'y a pas à en tenir compte. Nous le répétons, notre observation constitue elle-même une exception des plus remarquables. Peut-être l'atrophie musculaire des masses bulbaires constituerait-elle également dans certaines conditions données un élément de diagnostic ! Dans notre observation l'une des moitiés de la langue s'atrophia, bien que le foyer n'eût pas touché les noyaux bulbaires. Or nous savons que l'atrophie des muscles dans la paralysie pseudo-bulbaire n'a pas encore été constatée avec certitude.

Nous n'insisterons pas sur le diagnostic avec la *paralysie bulbaire aiguë de Leyden*, maladie infectieuse probablement de même nature que la poliomyélite antérieure aiguë.

La *compression du bulbe* peut réaliser le syndrome bulbaire. L'évolution de la maladie et la paralysie de certains nerfs qui sont respectés chez les pseudo-bulbaires guideront dans le diagnostic.

La *diplégie faciale de Bell* est très rare. Elle correspond à la paralysie faciale périphérique double. L'hypoglosse est indemne.

La *paralysie diphtéritique* se traduit par une paralysie du voile du palais, mais la langue est respectée. Elle succède à une manifes-

tation diphtéritique qui habituellement n'a point passé inaperçue.

Les *névrites périphériques*, quelle que soit leur nature, peuvent frapper les nerfs bulbaires et donner lieu au syndrome glosso-labio-laryngé.

Dans ce cas l'existence d'une maladie infectieuse antérieure, la coexistence d'autres névrites, l'absence d'ictus et de phénomènes émotifs, l'atrophie rapide, les troubles sensitifs, les troubles trophiques, doivent servir de base au diagnostic.

Étiologie. — Le plus souvent la croyance populaire fait intervenir les causes morales dans l'éclosion des phénomènes cérébraux. C'est à la suite d'une peur, d'une émotion, de chagrins que l'ictus est apparu et que la paralysie s'est établie.

Dans sa forme trop absolue cette formule n'est pas exacte, mais si l'on fait la part de l'exagération on reconnaît bientôt que sur un cerveau préparé par des lésions vasculaires antérieures l'influence d'un choc moral peut être considérable.

M. Brissaud nous faisait remarquer que le rôle de l'émotivité n'est jamais plus évident que dans l'affection qui nous occupe. Les territoires intéressés sont irrigués par des artères terminales et de petit calibre. Si une lésion athéromateuse ou autre a déjà rétréci le calibre du vaisseau, si ses parois sont devenues friables, on comprend qu'une impulsion cardiaque énergique survenue sous l'influence d'une émotion amène soit une rupture des fines artérioles, soit un spasme des vaso-moteurs favorisant la production d'un caillot oblitérant. Dans un cas comme dans l'autre, le choc moral peut revendiquer une part dans la mort du territoire nerveux, qu'il s'agisse d'un ramollissement ou d'une hémorragie. Cette notion causale de l'émotivité s'ajoute encore pour M. Brissaud aux nombreux traits de ressemblance qui unissent la paralysie pseudo-bulbaire à la maladie de Parkinson.

Mais ce rôle occasionnel étant établi, il faut, disions-nous, que le système vasculaire ait été préalablement touché. L'on pourrait renvoyer pour cette étude aux chapitres de pathologie traitant des causes de l'hémiplégie cérébrale. L'athérome, les embolies, la syphilis peuvent être en cause. Le rôle de la syphilis doit toutefois nous arrêter quelques instants.

Dans son traité de la syphilis du cerveau (1), M. le professeur

(1) FOURNIER. *Syphilis du cerveau*, p. 493.

Fournier signale le cas intéressant d'un malade qui, deux ans après avoir contracté la syphilis, fut pris de céphalalgie, puis d'aphasie avec hémiplégie droite légère. Lentement le tableau se compléta, et un an après le début des accidents la dysarthrie, la dysphagie, une salivation incessante s'étaient développées. Le voile du palais était paralysé, la voix était faible. Enfin le facies avait un aspect pleurard caractéristique. Le malade guérit sous l'influence du traitement.

L'existence d'aphasie nous fait pencher dans ce cas pour le diagnostic de lésions corticales dans le territoire de la sylvienne. Il s'agissait probablement d'ischémie cérébrale produite par le rétrécissement du calibre de l'artère sous l'influence de la syphilis.

Mais les lésions de la sylvienne ne sont point les seuls procédés par lesquels syphilis réalise le syndrome pseudo-bulbaire.

Les artères perforantes qui vont au putamen naissent de la sylvienne à son origine, c'est-à-dire en un point où la syphilis cérébrale exerce tout particulièrement ses ravages. Ces vaisseaux de petit calibre se trouvent par leur lieu d'origine prédisposés à l'oblitération. Aussi la syphilis peut-elle donner non seulement les lésions corticales mais encore les lésions sous-corticales de la paralysie pseudo-bulbaire.

L'observation de Munzer (1) en est un exemple. Le traitement spécifique avait donné une amélioration, quand survinrent de nouveaux accidents qui emportèrent le malade. On trouva un ramollissement de la partie externe du noyau lenticulaire et de la tête du noyau caudé. La signature de la syphilis était donnée par une gomme siégeant sur la frontale.

Nous pouvons rapprocher de ce fait notre obs. III avec lésion des deux putamens. A l'autopsie nous avons également trouvé une gomme siégeant dans le lobule lingual du côté droit.

Les observations sont encore trop peu nombreuses pour qu'on puisse dire dans quelle proportion la syphilis intervient pour réaliser le type pseudo-bulbaire. Il importe seulement de savoir qu'elle peut constituer le syndrome dans toute sa pureté et qu'il faut la rechercher chez les pseudo-bulbaires avec autant de soin qu'on a coutume de le faire chez les hémiplégiques jeunes. Si une lésion cardiaque ou tout autre cause n'explique point le développement de l'affection, il faut, sans hésitation, recourir au traitement antisyphilitique intensif.

(1) Munzer. *Loc. cit.*

Diagnostic entre les paralysies pseudo-bulbaires par lésion centrale et par lésion corticale. — Un point resterait à traiter : le diagnostic différentiel entre les formes corticales et sous-corticales.

Le plus souvent il est impossible de se prononcer d'une manière absolue. Il faut se borner actuellement à formuler quelques indications générales.

Une paralysie pseudo-bulbaire dans laquelle tous les éléments du syndrome sont représentés, qui ne s'accompagne pas d'hémiplégie notable, ni d'obnubilation intellectuelle, est d'origine centrale. Nous verrons que c'est là le type de la paralysie pseudo-bulbaire (obs. I et II).

Le rire spasmodique appartient à la forme centrale ou sous-corticale.

L'obnubilation accompagne plutôt les lésions corticales étendues.

Dans un cas où l'on observe nettement de la paraphasie il faut faire le diagnostic de lésion corticale au moins unilatérale. Nous ajoutons *unilatérale* parce que cette lésion corticale peut être accompagnée d'une lésion centrale du côté opposé.

Il va sans dire que toute tentative de diagnostic doit échouer dans les cas où la lésion est centrale dans un hémisphère et corticale dans l'autre hémisphère.

Observations cliniques.

Obs. IX. — Augustine D..., 56 ans, couturière. Entrée salle Cruveilhier, le 6 juin, à la Salpêtrière (service de M. Brissaud).

1893. — Dysarthrie progressive sans ictus, sans paralysie des membres. Légère dysphagie transitoire. Amélioration de la dysarthrie, puis apparition d'une parésie du côté droit.

1894. — État actuel. — Hémiplégie droite très légère avec atrophie marquée au bras, avant-bras et surtout à la main.

Parésie des lèvres. Dysarthrie très marquée sans paralysie appréciable de la langue. Dysphagie légère. Voix étouffée, pas nasonnée. Parésie du voile du palais. Affaiblissement du réflexe pharyngien.

Syphilis peu probable.

Antécédents héréditaires. — Père mort à 72 ans d'un épithéliome de la langue. Mère morte à 80 ans d'une affection pulmonaire.

Antécédents personnels. — Bonne santé habituelle. Mariée. Son mari aurait contracté la syphilis après son mariage. La malade n'aurait eu que peu de rapports avec lui. Ils se séparèrent bientôt. Elle a une fille âgée de 26 ans et qui est bien portante. Toutefois elle a eu des attaques d'hystérie. Notre malade a fait une fausse couche de six mois (deuxième grossesse) il y a vingt-trois ans. Jamais elle n'a eu, dit-elle, de taches ou éruptions sur le corps. Pas de maux de gorge. Rien qui permette d'affirmer la syphilis.

1893 (juin). Grippe. A la suite de cette indisposition elle reste très faible.

Septembre. En descendant de tramway elle fait une chute sans perte de connaissance. Sa fille remarque qu'après cet accident sa mère avait la parole embarrassée. La face était légèrement déviée à droite. Rien à signaler du côté des membres. L'intelligence reste intacte, et la malade put continuer son métier de couturière. Cependant, d'après sa fille, la glossoplégie s'est progressivement accentuée jusqu'au mois de décembre.

Décembre. Chute dans un escalier sans ictus. La malade a seulement éprouvé un bourdonnement d'oreilles. On l'a relevée et on l'a portée sur son lit. Trois heures après elle se levait et marchait. L'embarras de la parole avait un peu augmenté. La jeune fille prétend que la déviation de la face avait disparu à la suite de cette chute. La malade continua de travailler comme précédemment. Elle remarqua cependant qu'elle était plus faible. Pendant les semaines qui suivirent la chute l'affaiblissement augmenta

graduellement. Elle se fatiguait rapidement et constatait que le côté droit (membre inférieur et supérieur) était moins fort que le côté gauche. Il y avait en même temps quelques troubles de la déglutition avec rejet assez rare des aliments par les fosses nasales. La voix était nasonnée.

A partir du mois de janvier la voix devint plus nette. La dysphagie diminua.

1894 (mai). Chute accidentelle sans ictus, ni aggravation des symptômes.

État actuel (juin 1894). — Démarche à petits pas. Le visage est triste plutôt que pleurard. Légère asymétrie faciale due à l'atténuation des plis du côté droit.

Lèvres. — Très minces, affrontées. Elles résistent très bien quand on veut les écarter. Pas de salivation habituelle. Mans quand elle est émue elle dit perdre sa salive. Les labiales sont prononcées, mais d'une manière défectueuse. L'action de souffler se fait mal et la malade dit elle-même que l'air repasse par le nez. Elle peut éteindre une allumette à vingt centimètres. Elle ne peut plus siffler.

Langue. — La langue présente une légère déviation de la pointe à gauche. Elle est très mobile. La propulsion est complète et facile. Les mouvements de latéralité se font bien. La pointe se relève normalement. La rétraction s'exécute complètement. Malgré cela le bruit d'appel est impossible. Les dentales sont mal prononcées. La langue est petite, présente des contractions fibrillaires (?). Elle n'est pas mamelonnée. On ne peut dire qu'elle est atrophiée.

Pas de troubles de la sensibilité gustative. Dysphagie très légère.

Maxillaire inférieur. — Les mouvements d'abaissement, d'élévation, de propulsion, de diduction sont normaux. Réflexe massétérin normal.

Voile du palais tombant, symétrique, se relève mal quand on l'excite. Il se relève dans le courant d'air d'expiration. Luette non déviée.

La sensibilité pharyngée est très obtuse. Le réflexe nauséeux est très faible.

Voix. — Faible, expirante. Elle peut prononcer quatre ou cinq syllabes de suite sans reprendre haleine. Elle dit qu'elle souffre dans la poitrine quand elle parle longtemps.

La dysarthrie est très marquée pour toutes les consonnes. Toutefois on peut, en prêtant attention, comprendre ce que dit la malade.

Pas de paraphasie.

Examen du larynx. (Note communiquée par M. Estrabaut, interne des hôpitaux.) — Les cordes vocales ont l'apparence normale. Les mouvements d'adduction se font bien.

Dans la respiration les cordes vocales se maintiennent en état d'écartement moyen; mais dans les fortes inspirations elles ne s'éloignent pas. Les cartilages aryténoïdes se mobilisent un peu, mais les cordes n'atteignent pas le degré d'abduction correspondant à la forte inspiration.

En résumé. Léger degré de paralysie des abducteurs (dilatateurs de la

glotte); la corde vocale droite semblant se mobiliser un peu plus que la gauche.

Yeux. — Acuité très satisfaisante. Pas de rétrécissement du champ visuel (pas d'hémiopie). Pupilles de grandeur moyenne. Réflexes lumineux conservés.

État actuel. — Intelligence très nette. Pas de crises de rire.

Membres. — *Membres supérieurs :* Côté droit. Diminution de la force musculaire. Exagération des réflexes. Atrophie très nette de l'épaule, bras, avant-bras et mains. Main d'aspect simiesque. Aplatissement presque complet des éminences thénar et hypothénar. La main étant ouverte, les doigts sont légèrement écartés les uns des autres. Ils peuvent être difficilement rapprochés les uns des autres, surtout l'index. L'adducteur du pouce fonctionne bien.

La main est devenue très inhabile. La malade ne peut coudre qu'avec difficulté. Elle écrit avec peine.

Côté gauche. Pas de parésie. Réflexes sont forts, mais moins prononcés que du côté droit. Pas d'atrophie de la main.

Avant-bras. — Il existe une différence pas douteuse se traduisant par un centimètre en moins pour la circonférence maxima du côté droit.

Membres inférieurs. — Réflexes forts des deux côtés (plus forts à droite). Esquisse de clonus à droite. Réflexes plantaires normaux. Pas d'amaigrissement appréciable.

Sensibilité normale dans toutes ses formes aux membres supérieurs et inférieurs.

Cœur, néant.

Urines, pas d'albumine.

Face. — *Courants faradiques :* Grand chariot de Tripier; bobine induite à gros fil; courant inducteur de trois grands couples au manganèse et chlorure de zinc. Interruptions peu fréquentes : deux à trois par seconde.

Méthode polaire : électrode sternale, 8 centim. × 11 centim. ; électrode différente, petite olive, 2 centim. × 1 centim. 2.

	droite	gauche
M. carré du menton....	118	115
Orbiculaire des lèvres...	110	110
Élévateur commun......	108	110
Frontal................	105	105
Pyramidal..............	105	105
Orbiculaire des paupières	110	110
Masséter...............	105	108
Langue.................	115	115
Nerf facial :		
Rameau frontal........	100	100
Rameaux moyens......	105	105
Branche inférieure......	105	105

(L'excitabilité faradique des muscles de la face et de la langue et des branches du nerf facial se maintient dans les limites normales. Il n'y a pas de différence importante entre les deux côtés ; l'écart observé pour quelques muscles, tantôt en faveur du côté droit, tantôt en faveur du côté gauche, est trop faible pour avoir quelque valeur.)

Face. — Courants galvaniques : Batterie de petits éléments au manganèse et au chlorure de zinc.

Méthode polaire ; mêmes électrodes que pour les courants faradiques.

	DROITE Éléments	m. A.		GAUCHE
Carré du menton..........	VI	3/4	NFC' seule	Comme à droite.
	VIII	1 1/4	NFC > PFC	
Orbiculaire des lèvres.....	VI	3/4	NFC" seule	id.
	VIII	1 1/2	NFC' > PFC	
Élévateur commun.........	VI	3/4	NFC" seule	id.
	VIII	1 1/4	NFC > PFC'	
Masséter.......	X	1 1/4	NFC > PFC'	id.
Langue....	IV	1	NFC' seule	id.
	VI	2	NFC > PFC"	
Branche supérieure du facial.	XII	1 1/2	NFC > PFC	id.
Rameaux moyens..........	X	1 1/4	NFC' seule	id.
	XII	2 1/4	NFC > PFC'	
Branche inférieure.........	XII	1 1/2	NFC > PFC	id.

(L'excitabilité galvanique des muscles et des nerfs précédents, reste normale en quantité et en qualité ; aucune trace de réaction de dégénérescence.)

Membres supérieurs. — Courants faradiques : Grand chariot de Tripier ; bobine induite à fil moyen ; courant inducteur de trois grands couples au manganèse et chlorure de zinc ; interruptions fréquentes.

Méthode polaire : électrode sternale, 8 centim. × 11 centim. ; électrode différente, grosse olive, 3 centim. × 2 centim, 5.

	DROITE	GAUCHE	
Biceps..............	135	135	pas ou peu atrophié.
Deltoïde.............	135	135	sensiblement atrophié à droite.
Long supinateur.....	120	130	un peu atrophié à droite.
Radiaux.............	120	130	id.
Extenseur commun...	115	115-120	id.
Extenseurs propres ..	115	115-120	id.
Palmaires...........	115	125	peu atrophié.
Fléchisseurs.	115	125	sensiblement atrophiés à droite.
M. de l'ém thénar . .	100	110	notablement atrophiés à droite.
M. de l'ém. hypothénar.	110	115	un peu atrophiés à droite.
1er interosseux dorsal.	105	115	atrophié à droite.
Nerf médian au coude.	115-120	115-120	
— poignet	115	115	
Nerf cubital au poignet.	115-120	115-120	

(L'excitabilité faradique des muscles et des nerfs est peu altérée ; mais

à droite cette excitabilité est un peu diminuée par comparaison avec celle du côté gauche.)

Membres supérieurs. — *Courants galvaniques :* Batterie des petits éléments au manganèse et chlorure de zinc.

Méthode polaire : mêmes électrodes que pour les courants faradiques.

	DROITE Éléments m. A.	GAUCHE
Biceps	X 1 NFC' seule	Comme à droite.
	XII 2 NFC > PFC'	
	C. vive.	
Deltoïde	X 2 NFC' > PFC'	Comme à droite.
	XVI 5 NFC > PFC	C. vive.
Long supinateur	XII 3 NFC" = PFC"	XII 3 NFC' > PFC'
	XVI 5 NFC' > PFC'	XVI 5 NFC' > PEC
	C. Un peu traînante surtout à P.	C. vive.
Extenseur commun	VIII 2 NFC''' seule	VIII 2 NFC''' seule.
	XII 3 1/2 NFC > PFC'	XII 3 1/2 NFC > PFC'
	C. un peu trainante.	C. vive.
Palmaires et fléchisseurs.	XII 2 NFC" seule	Comme à droite mais C. un peu plus forte.
	XVI 3 NFC > PFC	
	C. vive.	
Ct abducteur du pouce.	XVI 1 1/4 NFC" = PFC"	XVI 1 1/4 NFC" > PFC"
	XX 2 NFC' = PFC'	XX 2 NFC' > PFC'
	C. lente et traînante.	C. assez vive.
Opposant et ct fléchisseurs du pouce.	XX 2 NFC' = PFC'	XX 2 NFC' > PFC'
	C. traînante.	
Hypothénar (Add. du p. doigt).	XX 2 C. douteux.	XX 2 1/2 NFC' > PFC'
	XXII 2 1/2 NFC' = PFC'	
	C. traînante.	
1er interosseux dorsal.	XX 3 NFC' PFC'	XX 3 NFC > PFC'
	C. traînante.	C. vive.

(L'excitabilité galvanique des muscles atrophiés à la main droite, comme les muscles de l'éminence thénar, ou de l'éminence hypothénar, le premier interosseux dorsal, est altérée, plus qualitativement que quantitativement.

PFC devient égal ou supérieur à NFC et les contractions sont lentes et traînantes.

Ces résultats, rapprochés de ceux fournis par l'examen faradique, montrent qu'il y a de la R.D. partielle dans ces muscles. Il en est de même à l'avant-bras pour le long supinateur. Dans l'extenseur commun les contractions sont également modifiées, elles sont un peu lentes et traînantes, mais NFC reste > PFC. Les autres muscles, comme les fléchisseurs, le biceps, le deltoïde conservent des réactions sensiblement normales.

Le début lent des accidents constitue dans l'observation précédente le seul élément qui pourrait faire pencher le diagnostic en faveur d'une lésion bulbaire. Mais si l'on étudie avec soin l'observation, on verra que ce fait n'a lui-même qu'une valeur relative. Dans plusieurs circonstances en effet la maladie s'est accentuée brusquement. Cette évolution par saccades correspond sans doute à la production de petits foyers très limités dans la zone pseudo-bulbaire corticale ou centrale.

Les autres parties de l'observation ont d'ailleurs toute la netteté désirable : hémiplégie, améliorations passagères des symptômes. Disproportion entre les phénomènes paralytiques et les troubles fonctionnels. Absence de réaction de dégénérescence et d'atrophie, sauf dans les muscles des membres.

Obs. X. — Alexandrine P..., 36 ans. Entrée à l'infirmerie de la Salpêtrière, salle Duchenne, 23 août 1893. (Cas communiqué par M. Souques, chef de clinique.)

1885. Ictus suivi de glossoplégie et hémiplégie gauche.

1893. État actuel. (Pas de nouvel ictus.) — Démarche à petits pas. Hémiplégie à gauche. Dysarthrie. Parésie du voile. Réflexe pharyngien aboli. Voix sourde, nasonnée, étouffée. Réflexe massétérin fort. Syphilis (?).

Antécédents personnels. — A eu la scarlatine, la variole, la coqueluche. Mariée en 1876. Était de bonne santé. A eu six grossesses dont trois fausses couches. Syphilis pas certaine. Elle signale seulement une ulcération de la grande lèvre, traitée pendant six mois, en 1886.

En février 1885, sans prodromes, elle est prise subitement, sans ictus, d'hémiplégie gauche (?) et de glossoplégie. Les troubles de la parole ont débuté avec l'hémiplégie.

Le médecin appelé a constaté une hémianesthésie gauche.

Depuis cette époque, la malade a eu des troubles congestifs avec augmentation passagère de la dysarthrie.

État actuel (août 1893). — La malade marche à petits pas, le corps légèrement penché en avant.

La *face* est sensiblement symétrique. Facies hébété, non pleurard. Le territoire du facial inférieur est touché des deux côtés. Les frontaux sont parésiés. Mais l'occlusion des paupières se fait complètement pourvu que le mouvement soit simultané pour les deux yeux. La malade ne peut exécuter le mouvement pour chaque œil isolément.

Lèvres, sont rarement écartées l'une de l'autre et la salive ne s'écoule pas au dehors de la bouche. La malade peut faire la moue. Elle souffle

mal, mais peut éteindre facilement une allumette. Elle n'a jamais su siffler.

Maxillaire. — Abaissement et élévation s'exécutant bien. La diduction se fait mal. Le mouvement de propulsion n'a pas été exécuté, mais nous pensons que la malade n'a pas compris ce qu'on lui demandait, bien que le mouvement ait été exécuté devant elle. Réflexe massétérin est fort.

Langue. — N'est pas atrophiée. Pas de secousses fibrillaires. Tous les mouvements possibles, mais lents et assez limités.

Voile du palais. — Asymétrique (plus bas à droite). Immobile. Ne se relève pas sous le contact. Voix nasonnée. Reflux des liquides par le nez.

Pharynx. — Réflexe n'existe pas.

Voix, est monotone, nasonnée, étouffée. Toutes les consonnes sont prononcées, mais d'une manière indistincte.

Laryngoscope (examen de M. Estrabaut). — Adduction à peu près complète dans la phonation. Dans l'inspiration forcée, l'écartement complet n'a pu être obtenu. Les cordes vocales se sont maintenues dans la situation correspondant à l'inspiration moyenne.

Yeux. — Pas de rétrécissement du champ visuel. Pas de myosis.

Membres. — Hémiplégie gauche spasmodique incomplète. Marche à petits pas, en traînant un peu la jambe gauche. Hémianesthésie gauche incomplète pour tous les modes de la sensibilité.

Cœur. — Souffle au premier temps à la pointe.

Pas d'albumine dans les urines.

Août 1894. État est resté stationnaire.

Examen électrique, dû à l'obligeance de M. Huet.

Face. — *Examen faradique.* Grand chariot de Tripier. Bobine à gros fil ; trois grands couples au chlorure de zinc et bioxyde de manganèse ; intermittences peu fréquentes, deux par secondes.

Méthode polaire ; électrode sternale, 8 × 11 ; différente, petite olive.

	droite	gauche
M. carré du menton	112	112
Orbiculaire des lèvres	110	105
Élévateur commun	110	105
Orbiculaire des paupières	115	115
Zygomatiques	105	105
Frontal	95	95
Masséter	105	105

	droite	gauche
Langue	125	125
Nerf facial (tronc à travers la paroi du conduit auditif externe)	102	102
Branche frontale	100	100
Rameaux moyens	102	102
Branche inférieure	105	105

(Pas d'altérations notables de la contractilité faradique ; pour quelques muscles, comme l'élévateur commun de la lèvre et de l'aile du nez et l'orbiculaire des lèvres, l'excitabilité est un peu plus grande à droite qu'à gauche.)

Face. — Courants galvaniques. (Batterie de petits éléments au chlorure de zinc et bioxyde de manganèse.)

Méthode polaire ; mêmes électrodes que pour les courants faradiques.

	DROITE			GAUCHE
	Éléments	m. A		
M. Carré du menton......	VI	3/4	NFC" seule	Comme à droite.
	VIII	1 1/4	NFC' > PFC"	
Orbiculaire des lèvres.....	VIII	1 1/4	NFC' seule	id.
	X	2	NFC > PFC	
Orbiculaire des paupières.	VI	3/4	NFC' > PFC"	id.
	VIII	1 1/4	NFC > PFC'	
Masséter.................	VIII	1	NFC' seule	id.
	X	1 3/4	NFC > PFC'	
Langue.	IV	3/4	NFC un peu > PFC	id.
	VI	1 1/2	id. (C. vive)	
Branche inférieure du facial.	VI	3/4	NFC' seule	id.
	VIII	1 1/2	NFC' > PFC'	

(Réaction des muscles et des nerfs sensiblement normales.)

Le diagnostic s'impose. Le syndrome bulbaire existe, il s'est développé à la suite d'un ictus.

L'affection existe depuis dix ans et ne s'est point accompagnée d'atrophie ni de réaction de dégénérescence. Le facial supérieur est intéressé.

Obs. XI. — Aimée C..., 59 ans, tripière aux Halles, venue à la consultation de la Salpêtrière au mois de mai 1894.

1892. Ictus léger n'ayant pas laissé de traces.

1894. Deuxième ictus suivi d'hémiplégie gauche avec dysarthrie. Troubles de la déglutition très marqués. Affaiblissement de la voix. Amélioration progressive.

État actuel (mai 1894). — Salivation continuelle. Dysarthrie très marquée. Voix étouffée, nasonnée. Léger trouble de la déglutition. Conservation du réflexe pharyngien. Réflexe massétérin exagéré. Parésie du bras gauche, pas de syphilis. Crises de pleurs. Pas de rire inextinguible.

Elle a toujours été bien portante ; a eu neuf grossesses dont deux fausses couches. Elle n'a jamais eu d'accidents cutanés qui permettent de faire penser à la syphilis (pas d'éruptions, pas d'angines...). Pas de rhumatismes.

1892. Léger ictus sans perte de connaissance. Vertige et chute. Nous ne pouvons avoir de renseignements précis sur la nature des symptômes qui accompagnèrent cet ictus. Nous apprenons seulement que dès le lendemain elle reprenait ses occupations.

1894. Rien à signaler jusqu'au 22 janvier 1894. Elle était un peu souffrante depuis quelques jours, quand, dans la nuit du 22 janvier, elle perdit connaissance. A la suite elle éprouve une grande difficulté pour parler. Le bras et la jambe gauches étaient paralysés. Pendant les mois qui suivirent, l'état s'améliora.

Le membre inférieur a repris sa souplesse, et elle marchait sans fatigue un mois après son attaque.

Le bras gauche a repris un peu de souplesse, mais reste encore très impotent.

Enfin la parole, bien que difficilement intelligible, peut être comprise en y prêtant grande attention.

Etat actuel (8 mai 1894). — La malade marche bien, sans aucun appui. Elle n'a pas la démarche à petits pas. Le facies est triste et pleurard. Les lèvres restent entr'ouvertes. Elle tient continuellemeut son mouchoir à la main, pour essuyer la salive qui s'écoule en abondance.

Face asymétrique. Plis effacés à gauche.

Lèvres, peuvent être affrontées volontairement; le mouvement est énergique et les lèvres résistent très bien quand on veut les écarter. Malgré cela l'action de souffler est impossible, l'air expiré passant en grande partie par les fosses nasales. Elle ne peut siffler ; elle le faisait facilement autrefois.

Il existe néanmoins une amélioration. La malade dit en effet qu'après son attaque le baiser était impossible, et maintenant elle le simule facilement.

La prononciation des labiales est défectueuse. Elle dit *ma-ma* pour *ba-ba*.

Langue non atrophiée, très mobile, avec légères contractions fibrillaires (?). La langue, tirée facilement au dehors, est un peu déviée à gauche. La pointe est amenée au niveau de la commissure gauche et de la commissure droite. Elle est relevée aisément vers la voûte palatine. Elle n'a pu creuser la langue en gouttière (peut-être n'a-t-elle pas compris ce qu'on lui demandait). Le bruit d'appel se fait sans énergie. Les dentales sont mieux prononcées que les labiales, cependant elles sont nasonnées, et on entend plutôt *na-na* que *da-da*.

Voile du palais symétrique, un peu tombant. Se relève bien quand on l'excite.

Réflexe pharyngien conservé. L'examen laryngoscopique a même été assez difficile à pratiquer, et l'on a dû à plusieurs reprises employer la cocaïne.

Déglutition. — La malade mange très lentement et prend de grandes précautions pour ne point s'étrangler. Malgré cela elle s'étrangle souvent. Il y a cependant une amélioration notable.

Le *goût* est très délicat. Elle s'aperçoit, dit-elle, quand il y a de l'eau dans le lait qu'elle achète.

L'odorat serait un peu moins fin qu'autrefois. Néanmoins elle reconnaît bien les odeurs que nous lui présentons.

Salivation très abondante.

Maxillaire. — Mouvements d'élévation, abaissement, propulsion, diduction, conservés.

Réflexe massétérin très fort.

Voix très nasonnée, mal articulée, très faible. On entend à peine les consonnes. Le caractère semi-explosif n'est pas très accusé, et la malade peut prononcer cinq ou six syllabes sans reprendre haleine. Les labiales, linguales et les dentales sont mal prononcées. Les gutturales sont encore plus mal prononcées. En résumé, dysarthrie très marquée.

Examen laryngoscopique. (Note communiquée par M. Estrabaut.) — Dans la phonation, les cordes vocales se rapprochent incomplètement. Le bord interne de la corde vocale gauche reste légèrement concave, de sorte que dans les mouvements de phonation la glotte présente un intervalle entre les deux cordes vocales (paralysie du crico thyroïdien ?). Les mouvements d'abduction sont conservés, et l'écartement se fait complètement.

Vue. — Acuité suffisante. Pas d'hémiopie.

Membre supérieur gauche. — Parésie très marquée avec état spasmodique, ne peut porter la main à la bouche. Main œdématiée. Pas de troubles sensitifs.

Membre inférieur gauche. — Pas d'exagération des réflexes. Pas d'affaiblissement musculaire. Elle marche bien, et ne sent pas de fatigue dans la jambe gauche plutôt que dans la jambe droite. Sensibilité normale.

Cœur, néant.

État psychique. — Pas d'obnubilation. Intelligence très nette. A parfois des crises de pleurs ; jamais n'a présenté le rire inextinguible. Pas de paraphasie. Écriture spontanée facile. Lecture facile.

Analyse des urines : résultat négatif.

Au premier ictus dut correspondre une lésion cérébrale très limitée. Avec le deuxième ictus la lésion primitive s'est étendue, ou bien une lésion semblable s'est établie dans l'hémisphère resté sain, et dès lors la paralysie pseudo-bulbaire a été constituée. C'est un type clinique parfait, une seule chose manque : la démarche à petits pas.

Nous nous sommes imposé comme règle de ne pas tenter le diagnostic entre les cas d'origine centrale et d'origine corticale. Nous ne pouvons cependant nous empêcher de faire remarquer que si le diagnostic de paralysie par lésion centrale est possible, c'est bien dans un cas comme celui-là. Les lésions en effet ont dû être de peu d'étendue, car le premier ictus n'a pas laissé de traces, et la malade reprenait dès le lendemain ses occupations fatigantes de marchande

aux Halles. C'est à la suite d'un deuxième ictus que la maladie s'établit, et ce deuxième ictus, qui correspond à une lésion droite puisque l'hémiplégie qui l'a suivi est située à gauche, ce deuxième ictus n'a laissé qu'une parésie du membre supérieur. Le membre inférieur a recouvré ses fonctions : j'en conclus que la deuxième lésion, tout en empiétant sur le faisceau pyramidal, a été assez restreinte : seules, les lésions centrales limitées peuvent réaliser un syndrome bulbaire aussi complet.

Obs. XII. — Alexandre D .., 43 ans. Entré salle Prun, à la Salpêtrière, en août 1894. Sorti en octobre 1894. (Service de M. le professeur agrégé Brissaud.)

Paralysie pseudo-bulbaire fruste (phénomènes laryngés prédominants).

1888. — Glossoplégie sans ictus. Dysarthrie légère persistant pendant trois semaines.

1894 (*mai*). — *Ictus. Dysarthrie. Dysphagie. Parésie droite très légère.*

Etat actuel (septembre 1894). — *Hémiplégie droite à peine appréciable. Dysarthrie et aphonie. Parésie du voile du palais. Faiblesse du réflexe pharyngien. Intelligence très nette. Pas d'atrophie de la langue. Mobilité de la langue presque normale. Disproportion entre l'intensité des troubles fonctionnels et le degré de paralysie.*

Pas de syphilis.

Antécédents héréditaires. — Mère, morte à 53 ans. Aurait eu à 42 ans un ictus à la suite duquel elle fut un jour sans parler. Morte d'un kyste de l'ovaire. Père, mort à 62 ans d'un épithélioma de la face. Deux sœurs dont une fut opérée à 26 ans, par le Dr Péan, d'un kyste de l'ovaire.

Antécédents personnels. — Marié. Quatre enfants sains et robustes. Nie la syphilis. Bonne santé habituelle. Fume beaucoup. Pas d'alcoolisme. A eu quelques palpitations, mais n'en a jamais eu d'une façon durable.

(Tous les renseignements qui suivent nous ont été donnés par écrit par le malade.)

1888. — Sans ictus fut pris de glossoplégie à peu près complète. Il s'était couché, dit-il, la tête basse. En se réveillant il sentit qu'il n'allait plus pouvoir parler. Un quart d'heure après, la glossoplégie s'était établie.

Elle persista seulement deux heures, absolument complète, puis il lui fut possible de se faire comprendre. Pendant trois semaines il conserva un peu de dysarthrie. Les membres avaient été complètement respectés.

Après un repos d'un mois, il reprit ses occupations. Il n'eut pas de vertiges, ni de céphalalgie, ni de bourdonnements d'oreille dans la suite.

Sa santé fut excellente jusqu'au mois de mai 1894.

Voici comment il a relaté l'accident:

1894 (mai). — « A la suite d'une discussion à l'atelier, à la fin de la jour-

« née, je me disposais à rentrer chez moi étant très surexcité. En route,
« je marchais avec un camarade et je remarquai que j'éprouvais peu à peu
« de la difficulté pour m'exprimer. Tout à coup, la cigarette que j'étais en
« train de rouler m'échappa des mains et je fus jeté à terre comme fou-
« droyé. Transporté chez moi, ma femme se souvenant de ce qui m'était
« déjà arrivé et du traitement que j'avais suivi, me fit poser des sangsues
« en attendant la venue du médecin... »

Pendant quatre jours il reste couché. Peu à peu les membres recouvrent leurs fonctions, il se lève, et il ne conserve que la dysarthrie et une dysphagie assez marquée. Il rendait ses aliments par le nez, la mastication des corps durs était très pénible. Une parésie très légère du côté droit persistait. Il pouvait facilement marcher, mais se fatiguait plus vite du côté droit. Le bras droit était également touché. Il dit encore qu'il avait une grande abondance de salive dans la bouche et qu'il pouvait difficilement cracher.

État actuel (août 1894). — Le facies est très intelligent. Les yeux sont vifs et expressifs. On ne remarque pas cet affaissement, ce facies pleurard et hébété qu'il est si fréquent d'observer chez les pseudo-bulbaires.

Face. — Légère asymétrie. Sillons effacés légèrement à droite. La commissure droite est difficilement tirée en dehors.

Lèvres affrontées avec énergie. Malgré cela, il ne peut souffler, ni siffler. Quand il veut souffler l'air passe par les fosses nasales. Labiales assez bien prononcées. Pas de salivation actuellement.

Langue, n'est pas déviée à droite. Tremblement fibrillaire très net. Tirée au dehors facilement. La pointe peut être portée à droite et à gauche mais ne peut être relevée. Bruit d'appel imparfait. Pas d'atrophie. Dentales très mal prononcées.

Voile du palais pendant, symétrique, sans déviation de la luette. Ne se relève pas quand on l'excite.

Réflexe pharyngien très faible.

Voix, légèrement nasonnée, faible, étouffée, semi-explosive. Il est très difficile de saisir ce qu'il veut dire car il prononce très mal. On n'entend guère qu'une succession de voyelles. Il se fatigue très vite en parlant.

Pas d'aphasie ni même de paraphasie. Il emploie toujours le mot juste.

Les gutturales sont très mal prononcées :

Le larynx et la trachée sont continuellement encombrés de mucosités.

Maxillaire. — Tous les mouvements normaux.

Réflexe massétérin n'a pu être produit.

Déglutition ne présente aucune modification. Il boit à grands traits, et ne s'étrangle pas.

Yeux. — Pupilles égales. Myosis. Pas de rétrécissement hémiopique du champ visuel. Lit facilement le journal. Écrit bien et très volontiers.

Acuité auditive égale des deux côtés.

Sensibilité gustative normale.

Membres. — Hémiplégie droite très légère. — Il marche à petits pas. Ne fauche pas en marchant, à moins qu'il n'ait marché longtemps et ne soit fatigué. Dans ce cas il traîne un peu la jambe droite.

Réflexe rotulien fort à droite.

Pour le membre supérieur il y a une légère raideur, mais la main est plutôt inhabile que parésiée. Toutefois cette maladresse de la main est assez légère, car il écrit très facilement et très lisiblement. Cependant il ne pourrait, dit-il, reprendre sa profession de lithographe.

Les réflexes sont plus forts au membre supérieur droit qu'au membre supérieur gauche.

État psychique. — Cet homme est très intelligent. Il nous a transmis tous les détails de sa maladie avec une précision et une netteté qu'il est rare de rencontrer chez des gens de sa condition. Son caractère s'est peu modifié. Il y eut, paraît-il, une période pendant laquelle il éprouva des crises de rire et de pleurs peu motivés. Mais ces accidents ont complètement disparu.

Cœur, néant. — *Urines*, néant. — *Artères*, peu dures.

Traitement. — Bien que le malade affirme n'avoir pas eu la syphilis, l'absence de lésion du cœur et les signes d'affection rénale nous ont engagé à lui faire suivre un traitement intensif.

Le traitement suivi régulièrement n'a produit aucune amélioration.

Ce malade est avant tout un pseudo-bulbaire laryngé. C'est l'aphonie qui domine, et cette aphonie est telle qu'on entend à peine les sons émis. La langue qui incontestablement est un peu parésiée, ainsi que ses lèvres, pourrait avoir conservé toute son habileté, qu'il lui serait encore impossible de se faire comprendre.

L'existence des deux ictus successifs et d'une légère hémiplégie droite font de ce malade un pseudo-bulbaire indiscutable.

Obs. XIII (1). — Georges B..., 44 ans. Entre à la Salpêtrière (salle Prun), 25 août 1894 (service de M. le Dr Brissaud).

1893 (mai). — Début brusque par dysarthrie légère sans ictus. Aggravation lente et progressive, puis apparition de troubles de la déglutition. Pas de paralysie des membres. Aucun trouble intellectuel.

1894 (janvier). — Déglutition plus gênée, puis amélioration en mars. Dysarthrie s'accentue toujours.

1894 (avril). — Affaiblissement intellectuel.

État actuel (août 1894). — Obnubilation intellectuelle. Écrit facilement,

(1) Certaines parties de cette observation n'ont point été relevées avec toute la précision désirable, le malade ayant quitté l'hôpital deux jours après son entrée, alors que rien ne faisait prévoir ce départ précipité.

peut lire, compren l assez bien. Dysarthrie absolue. Pas de paralysie véritable de la langue qui est seulement un peu déviée à gauche. Pas d'atrophie évidente. Pas de paralysie des lèvres. Déglutition difficile. Aphonie presque complète. Réflexe pharyngien faible. Réflexe massétérin fort. Pas de paralysie des membres. Réflexes plus forts à droite. Léger amaigrissement de l'adducteur du pouce droit.

Pas de syphilis.

Antécédents héréditaires. — Père âgé de 84 ans, bien portant. Mère morte à 56 ans. Était d'une bonne santé, mais fut très fatiguée, ayant eu douze grossesses. Des douze enfants, trois seulement sont vivants. Cinq sont morts du choléra, en 1869. Des trois vivants, deux sont bien portants. Le troisième est notre malade. La famille a longtemps habité l'Égypte où les deux fils avaient un emploi dans les télégraphes. Notre malade fut secrétaire des postes pendant vingt-deux ans, à Alexandrie. L'aîné des fils, âgé de 43 ans, a toujours été d'une excellente santé ; il habite encore l'Égypte.

Antécédents personnels. — C'est il y a deux ans que débuta l'affection. En mai 1893, notre malade venait de prendre un bain (1) quand il éprouva, en sortant de l'eau, un léger embarras de la parole. Il n'y eut pas d'ictus véritable. Pas d'étourdissements, pas de vertiges.

En quelques semaines, la dysarthrie augmenta au point de rendre difficile pour le malade l'exercice de ses fonctions.

Son frère, effrayé de cette aggravation rapide, se décida à le faire rentrer en France, en janvier 1894.

1894 (janvier). A son retour en France, sa sœur le trouva très amaigri. Il parlait mal, dit-elle, mais ne se trompait jamais de mot en parlant. La parole n'était pas nasonnée. La déglutition était gênée. Il s'étranglait souvent. Jamais on ne vit les liquides ou les aliments solides revenir par le nez. Il marchait facilement, ne se plaignait d'aucun affaiblissement du côté des membres. L'intelligence était très nette. Cependant, il était triste, pleurait souvent. Jamais on ne constata le rire inextinguible.

Pendant les premiers mois de l'année 1894, l'état s'aggrava. La déglutition fut de plus en plus gênée jusqu'en mars. Mais à cette époque, une amélioration sensible se produisit pour la déglutition. La dysarthrie alla toujours en s'accentuant. Il avait été soigné, par le Dr C. Paul, par les injections sous-cutanées. Plus tard, il fut soigné par M. le professeur Raymond qui lui fit suivre un traitement électrique. C'est à la suite qu'il

(1) KIRCHOFF. Cerebrale glosso-pharyngo-labial Paralysie mit einseitigem Herd. *Archiv. für Psychiatrie*, XI, 1881, p. 132. Dans cette observation, l'étiologie est la même. C'est en sortant d'un bain froid que le malade éprouve les premiers symptômes. A côté du choc moral, nous trouvons le choc physique (impression de froid) produisant un spasme des vaso-moteurs, ou une modification de l'impulsion cardiaque favorisant la thrombose ou l'hémorrhagie (voir obs. IV).

aurait éprouvé une grande amélioration dans la déglutition. Le traitement antisyphilitique fut institué pendant deux mois, puis abandonné.

Depuis le mois d'avril, l'état intellectuel s'est considérablement affaibli.

Jamais il n'a eu d'incontinence d'urine ou des matières fécales.

La syphilis ne paraît pas être en cause.

État actuel (1894, août). — Cet homme, âgé de 43 ans, paraît avoir 60 ans. Il est maigre, terreux ; le facies est immobile et l'obnubilation cérébrale est telle qu'une analyse minutieuse des symptômes est impossible.

Face. — Pas d'asymétrie.

Langue. — Facilement tirée au dehors, mais un peu déviée à gauche. Contractions fibrillaires. Peut-être un peu plus petite dans sa moitié gauche. Mais la diminution de volume ne paraît pas évidente.

Voile du palais. — Pas tombant, symétrique. L'excitation ne provoque pas de nausées.

Pharynx. — Sensibilité très obtuse. Réflexe très faible.

Lèvres. — Affrontement possible. Ne perd pas sa salive habituellement. Pas de déviation.

Réflexe massétérin fort. *Déglutition* difficile. Il s'étrangle en buvant et en mangeant. *Voix.* On ne comprend absolument rien aux réponses du malade. Il fait entendre une sorte de grognement sans signification. On n'hésiterait pas à le considérer comme aphasique si l'on ne savait qu'il a existé une dysarthrie préalable qui a toujours été en augmentant et qui a pu produire à la limite cette impossibilité absolue de parler. Toutefois étant donnée la proximité du centre cortical des mouvements de la langue pour la phonation et du centre de Broca, on ne peut éliminer l'aphasie.

État intellectuel. — Le malade ne paraît pas toujours comprendre. Il répond quelquefois par un signe de tête, aux questions posées. Quand on lui demande de prendre un objet sur la table, il le prend facilement et ne se trompe pas. Il écrit lisiblement. On lui avait demandé d'écrire l'histoire de sa maladie. Il écrivit les quelques lignes qui suivent : « C'est la gorge « qui est malade. En mai c'est commencé. Des bains de mer en Égypte « me font beaucoup de mal. Le docteur C..., médecin sanitaire, m'a traité « beaucoup de bains chauds pour me faire descendre le sang. Ça m'a pris « en mai. Je ne suis venu qu'en janvier. Je suis arrivé à Paris, le 20 jan- « vier 1894. Il m'a fait des piqûres à fin dans le dos. »

En résumé, au point de vue des fonctions cérébrales, on peut dire qu'il y a obnubilation assez marquée. Pas de cécité verbale car la question avait été posée par écrit; plusieurs fois aussi nous avons interrogé le malade par écrit. Pas de surdité verbale. Pas d'agraphie. Aphasie peu probable.

Membres. — Pas de paralysie. Il marche bien sans faire de petits pas. Réflexes forts, surtout à droite. Les réflexes sont un peu plus accentués au poignet droit. Il y a une légère atrophie de l'adducteur du pouce à droite.

Pouls, régulier, normal.
Cœur, néant.
Aucune cicatrice sur le corps.

Le diagnostic de paralysie pseudo-bulbaire ne s'impose pas au premier abord et si l'on n'analyse pas avec soin l'observation on peut faire de ce malade un bulbaire véritable. L'ictus initial est en effet problématique et il y a vraisemblablement un peu d'atrophie de la langue. Ces considérations ne me paraissent pas suffisantes pour permettre de discuter longtemps le diagnostic. Je ferai remarquer qu'une paralysie bulbaire vraie datant de 18 mois aurait produit probablement une atrophie plus marquée que celle qui existe. L'obnubilation cérébrale du malade est en faveur de la paralysie pseudo-bulbaire. Les troubles de la déglutition ont diminué d'une façon notable ; enfin il y a une disproportion évidente entre les troubles fonctionnels de la langue et la paralysie de cet organe.

Ces arguments me font porter le diagnostic de paralysie pseudo-bulbaire. J'ajouterai que l'état profond d'obnubilation intellectuelle est plus en faveur d'une lésion corticale que d'une lésion centrale.

Obs. XIV. — Charlotte P..., 56 ans. Entrée le 27 mars 1893, salle Charcot, infirmerie de la Salpêtrière. (Cas fruste.)

1892 (juin). — Ictus suivi de dysarthrie ayant persisté seulement vingt-quatre heures. Guérison.

1893 (septembre). — Deuxième ictus avec aphasie, monoplégie brachiale droite.

1894. — État resté stationnaire. Aphasie. Parésie brachiale droite. Facies triste et pleurard. Parésie linguale légère. Troubles de la déglutition. Parésie du voile. Réflexe pharyngien conservé. Réflexe massétérin exagéré. Obnubilation profonde.

Pas de syphilis.

Antécédents personnels. — Fièvre typhoïde à 28 ans. Mariée à 29 ans. A eu treize enfants dont dix sont morts. Jamais de fausse couche, ni d'accouchement prématuré. Pas de syphilis. Jamais de céphalée, vertiges, étourdissements.

Début de l'affection. — En juin 1892, elle était un jour à table quand brusquement elle eut un ictus avec perte de connaissance. Pendant vingt-quatre heures elle resta sans parler. Elle n'avait pas de paralysie des membres. Pendant les jours qui suivirent la parole redevint peu à peu normale. Elle put se lever et reprendre ses occupations cinq à six jours après l'accident initial.

En septembre 1893, elle a eu un deuxième ictus. Elle reste sans connaissance pendant quarante-huit heures. Quand elle reprend connaissance on constate qu'elle est aphasique et qu'il lui est impossible de remuer son bras droit. La jambe droite est indemne. Dans les trois jours qui suivent elle peut se lever et marcher sans le secours d'un aide.

Depuis cette époque l'état est resté stationnaire.

État actuel (27 mars 1894). — La malade est absolument incapable de prononcer un mot articulé. A toutes les questions elle répond par un bruit monotone et chevrotant qui fait penser au bêlement du berger Agnelet dans Maître Pathelin.

Cet état s'accompagne d'une obnubilation très accentuée. La malade comprend à peine ce qu'on lui dit. C'est ainsi que lui ayant demandé de se lever et d'aller s'asseoir sur une chaise placée auprès d'elle, nous l'avons vue se lever, puis rester debout sans comprendre qu'elle devait s'asseoir sur une autre chaise.

En présence de cet état d'obnubilation, nous ne pouvons guère tenir compte des renseignements qu'elle peut fournir par ses gestes et nous devons nous borner à relever les indications que nous constatons par nous-même.

Face. — Le facies est hébété, inexpressif, pleurard. Le pli naso-génien est un peu atténué à droite. La commissure gauche paraît abaissée légèrement.

Lèvres. — Les lèvres sont bien affrontées et la salive ne s'écoule pas hors de la bouche. Elle peut ouvrir et fermer la bouche au commandement. L'orbiculaire ne paraît pas atteint, et les lèvres rapprochées volontairement résistent bien aux tentatives d'écartement que nous produisons. Les commissures ne peuvent être facilement portées en dehors et le mouvement de latéralité que nous produisons devant elle est à peine esquissé. La malade peut souffler une bougie mais avec difficulté. Elle ne peut siffler bien qu'elle s'efforce de faire comprendre par gestes qu'elle pouvait siffler autrefois.

Langue. — Ne peut être tirée hors de la bouche. Reste à peu près immobile, comme soudée au plancher buccal. Elle ne peut relever la pointe de la langue en haut, ni la porter latéralement. Le seul mouvement qu'elle exécute est un léger retrait de la langue sur le plancher. Le volume de la langue est normal, sans atrophie ni tremblement fibrillaire.

Il n'y a pas à songer à étudier chez elle les modifications dans l'émission des sons et dans l'articulation des consonnes. Elle répond à chaque question par le bêlement un peu nasonné que nous avons signalé.

Voile du palais. — Symétrique, tombant, se relève mal quand on l'excite. Toutefois le réflexe n'est pas aboli. La luette n'est pas déviée. Le réflexe pharyngien est conservé.

Déglutition. — Se fait mal. La malade tousse souvent en mangeant. Les aliments reviennent parfois par le nez.

Troubles oculaires. — Myosis bilatéral. Pupilles immobiles à la lumière. Pas de paralysie extrinsèque. Pas de lésions du fond de l'œil (Examen de M. le Dr Kœnig).

Larynx. — (Examen fait par M. Estrabaut, interne du service de M. le professeur Raymond).

Dans l'émission du son É les cordes vocales se rapprochent très bien. Il n'a a donc pas de paralysie des adducteurs.

Étant donné l'état d'obnubilation de la malade il a été impossible de lui faire exécuter un grand mouvement d'inspiration sans qu'elle pousse un cri, ce qui rend très difficile l'examen.

Dans ces conditions les cordes vocales se sont maintenues dans l'état d'écartement moyen.

On ne peut affirmer que l'écartement complet soit impossible.

Membres supérieurs. — Parésie des deux membres supérieurs. Le côté droit est plus faible. Il n'y a pas cependant de paralysie complète, et la malade peut serrer de la main droite avec une certaine énergie. Le bras et la main gauches sont plus vigoureux. Malgré cela, la malade ne peut manger seule. Elle est impotente. Les mains sont effilées. A droite, les doigts sont très amincis. La peau est lisse et sans rides, d'aspect sclérodermique. Il y a atrophie des petits muscles à droite, particulièrement de l'adducteur du pouce. L'atrophie n'est pas évidente à l'avant-bras ni au bras. Pas d'atrophie de la ceinture scapulaire. Ajoutons que le membre supérieur droit est moins souple que le gauche. L'extension de l'avant-bras droit sur le bras reste incomplète dans les mouvements volontaires.

Il n'y a pas d'exagération appréciable des réflexes (poignet, coude).

Membres inférieurs. — Pas de paralysie véritable. La malade marche à petits pas. Il n'y a ni clonus, ni exagération des réflexes. Pas de troubles importants de la sensibilité.

Aucun trouble des sphincters.

État intellectuel. — Obnubilation profonde.

Pas de crises de pleurs ou de rire spasmodique.

Poumon, *cœur* et *rein*, néant.

Face. — *Examen faradique :* Grand chariot de Tripier ; bobine induite à gros fil. Intermittimences peu fréquentes, deux à trois par seconde. Méthode polaire, électrode sternale 8 centim. × 11 centim. ; différente, petite olive :

	droite	gauche
M. carré du menton	112	108
M. de la houppe du menton	112	108
M. orbiculaire des lèvres	105	105
Élévateur commun	110	105
Zygomatiques	105	100
Orbiculaire des paupières	130	120

	droite	gauche
Massétér	92	92
Temporal	95	95
Langue	120	115
Nerf facial (tronc)	105	112
Branche frontale	110	105
Rameau de l'orbiculaire	110	110
Rameaux moyens	90	90
Branche inférieure	95	95

En résumé l'excitabilité faradique des muscles de la face des muscles de la langue, du nerf facial et de ses rameaux est sensiblement normale au point de vue quantitatif. Toutefois elle est un peu plus grande à droite qu'à gauche pour la plupart des muscles surtout par excitation directe; la différence d'excitabilité entre les deux côtés est moins prononcée pour l'excitation indirecte par le nerf.

Face. — Examen galvanique : Batterie de petits éléments Gaiffe.

Méthode polaire : électrode sternale : 8 centim. × 11 centim.; différente : petite olive.

	DROITE Éléments m. A			GAUCHE		
M. carré du menton......	3/4	VI	NFC seule	3/4	VI	NFC seule
	1 1/2	VIII	NFC > PFC	1 1/2	VIII	NFC > PFC
Orbiculaire des lèvres...	3/4	VI	NFC seule	3/4	VI	NFC seule
	1 1/2	VIII	NFC > PFC	1 1/2	VIII	NFC > PFC
Orbiculaire des paupières.	3/4	VI	NFC > PFC	3/4	VI	NFC > PFC
Masséter................	1 1/2	X	NFC seule	1 1/2	X	NFC seule
	2 1/4	XII	NFC > PFC	2 1/4	XII	NFC > PFC
Langue...	1	IV	NFC seule	1	IV	NFC seule
	1 3/4	VI	NFC > PFC	1 3/4	VI	NFC > PFC
Nerf frontal............	3/4	VI	NFC seule	3/4	VI	NFC seule
	1 1/2	VIII	NFC > PFC	1 1/2	VIII	NFC > PFC
Branche infre du n. facial.	1	VIII	NFC seule	1	VIII	NFC seule
	1 1/2	X	NFC > PFC	1 1/2	X	NFC > PFC

En résumé : Réactions sensiblement normales ; pas trace de réaction de dégénérescence.

Membres supérieurs. — Examen faradique : Grand chariot de Tripier. Bobine induite à gros fil. Intermittences fréquentes.

Méthode polaire, électrode sternale 8 centim. × 11 centim. ; différente, grosse olive 3 centim. × 2 centim. 5 :

	droite	gauche
Long supinateur........	105	108
Extenseur commun.....	95	100
Cubital postérieur......	90	95
Grand palmaire........	95	100
Fléchisseurs sup. et prof.	92	95
Court abducteur du pouce	90	95
Opposant ... —	95	95
Ct fléchisseur du pouce.	95	95
Adducteur du pouce....	95	100
Adducteur du petit doigt	90	95
1er Interosseux dorsal...	90	98
Nerf médian au coude..	102	110
— au poignet.	100	105
Nerf cubital au poignet.	90	95

En résumé, peu d'altération de l'excitabilité faradique des muscles et des nerfs ; il y a seulement une légère diminution d'excitabilité pour les nerfs et la plupart des muscles du côté droit.

Membres supérieurs. — Examen galvanique : Batterie de petits éléments Gaiffe au chlorure de zinc et manganèse.

Méthode polaire : électrode sternale 8 centim. × 11 centim. ; électrode différente 3 centim. 5 ; à la main : grosse olive 3 centim. × 2 centim. 5 :

	DROITE Éléments m. A.	GAUCHE
Long supinateur........	1 NFC 2 XII	1 NFC 2 X
	1 PFC 2 1/2 XIV	1 PFC 2 1/2 XII
	2 1/2 3 XIV NFC > PFC	XII 2 1/2 NFC > PFC
Extenseur commun......	1 NFC 2 1/2 XII	1 NFC 2 X
	1 PFC 3 XIV	1 PFC 2 1/2 XII
	3 XIV NFC > PFC	2 1/2 XII NFC > PFC
Cubital postérieur.......	Comme l'extens. com.	id.
Palmaires..............	1 NFC 2 XIV	1 NFC 1 1/2 XII
	1 PFC 2 1/2 XVI	1 PFC 2 XIV
	2 1/2 XVI NFC > PFC	2 XIV NFC > PFC
Fléchisseur superficiel...	1 NFC 1 X	1 NFC 1 X
	1 PFC 1 1/2 XII	1 PFC 1 1/2 XII
	1 1/2 XII NFC > PFC	1 1/2 XII NFC > PFC
Fléchisseur profond.....	1 NFC 1 X	1 NFC 1 X
Cubital antérieur........	1 PFC 1 1/2 XII	1 PFC 1 1/2 XII
	1 1/2 XII NFC > PFC	1 1/2 1 3/4 XII NFC > PF
M. de l'ém. thénar......	1 NFC 0,2 XVIII	1 NFC 0,15 XVI
	1 PFC 0,3 XX	1 PFC 0,2 0,3 XX.
	0,3 XX NFC > PFC	0,3 XX NFC > PFC
M. de l'ém. hypothénar..	0,5 XX NFC = PFC	0,5 XXII NFC > PFC
(adducteur du petit doigt	2 XXVI NFC = PFC	
Nerf médian (au coude)..	1 NFC 0,5 VI	1 NFC 0,5 0,6 VI
	1 PFC 0,8 XIII	1 PFC 0,8 1 VIII
	1 POC 12 XXII	1 POC 6 XVIII
	1 NFTc 12 XXII	1 NFTc 4 XIV

En résumé il n'y a pas de réaction de dégénérescence. Il y a seulement pour quelques muscles à droite une très légère diminution de l'excitabilité galvanique comparativement avec le côté gauche. Pour le nerf médian cette diminution est plus marquée pour POC et pour NFT C.

Ce cas est loin d'être un exemple typique de paralysie pseudo-bulbaire. L'aphasie, l'état d'obnubilation très marqué nous font penser à une lésion corticale.

Si nous publions l'observation, c'est seulement à cause de la parésie linguale et des légers troubles de la déglutition qui la rapprochent des cas frustes de paralysie pseudo-bulbaire.

Nous nous croyons cependant autorisé à présenter les faits sous l'étiquette de paralysie pseudo-bulbaire, en raison du faible degré de paralysie qui existe du côté des membres, et de l'impossibilité où nous sommes d'établir en clinique une ligne de démarcation tranchée entre les malades hémiplégiques avec troubles bulbaires et les pseudo-bulbaires véritables.

Obs. XV. — F..., 76 ans. Salle Ollivier d'Angers, à la Salpêtrière (Cas communiqué par M. le Dr Souques, chef de clinique à la Salpêtrière).

Ictus successifs avec hémiplégie gauche passagère. Dysphagie et dysarthrie d'abord transitoires.

1889.— Ictus suivi de perte définitive de la parole.

1894. — État actuel: Démarche à petits pas. Paralysie labio glosso-laryngée. Aphasie probable. Pas d'hémiplégie. Abolition presque complète du réflexe pharyngé et du voile du palais. Pas de réflexe massétérin. Crises de rire et de pleurs spasmodiques.

Antécédents personnels (Renseignements donnés par la belle-fille de la malade). Bonne santé habituelle. Tumeur de rhumatismes. A eu un seul enfant. Pas de fausses couches.

1882. — Il y a 12 ans, ictus sans perte de connaissance. La bouche était tournée à gauche. Elle se mit à pleurer et il lui fut impossible de parler. La parole revint au bout de deux heures. La déviation de la bouche disparut en quelques jours.

1883. — Un an plus tard, nouvel ictus avec perte de connaissance qui dura une heure. A la suite, hémiplégie gauche légère qui a toujours persisté depuis. Il n'y avait rien à la face. La malade parlait bien. Il n'y avait plus de dysphagie.

Quatre jours après l'ictus, elle put marcher. Les mouvements des bras revinrent seulement après trois mois.

1884. — Un an après, nouvel ictus avec perte de connaissance pendant une nuit entière.

La belle-fille de la malade nous fait remarquer que c'était au mois de mars, et que toutes les attaques ont eu lieu au mois de mars.

A la suite de cette troisième attaque, l'hémiplégie gauche augmente. Bouche très déviée. Dysarthrie presque absolue pendant quatre jours. Dysphagie pendant huit jours. Peu à peu les phénomènes s'atténuent. La parole redevient intelligible, et deux mois après tout embarras avait disparu. La dysphagie disparut également.

1889. — A la suite d'une nouvelle attaque, elle perd définitivement l'usage de la parole.

L'hémiplégie gauche était plus marquée. Il y avait une dysphagie accentuée.

L'hémiplégie gauche disparut.

Depuis cette époque, les autres symptômes sont restés stationnaires.

État actuel (octobre 1894). — La malade présente le type pseudo-bulbaire assez net pour que M. Brissaud, la voyant passer pour la première fois un jour dans la cour, nous l'ait signalée en faisant un diagnostic que l'histoire de la maladie et l'examen ont confirmé de tous points.

Elle marche à petits pas, la tête baissée et tenant à la main son mouchoir.

Son facies est hébété, pleurard. La bouche entr'ouverte laisse couler la salive en abondance (Voir la figure au chapitre des Symptômes).

Membres. — Il n'y a pas de paralysie véritable. Peut-être existe-t-il un léger affaiblissement des membres inférieurs gauches. La malade serre la main avec une énergie qui dépasse la force moyenne de la femme. Il n'y point de différence entre les deux côtés. Bras et mains sont très mobiles, exécutent avec énergie tous les mouvements, mais ne peuvent exécuter les actes qui demandent quelque habileté. Elle ne peut s'habiller seule. Elle ne peut plus écrire. Les réflexes sont un peu forts, mais égaux des deux côtés.

Facies, hébété, pleurard.

Lèvres entr'ouvertes. Salivation continuelle et très abondante.

Légère déviation de la face avec altération des plis à gauche. L'affrontement des lèvres n'est pas obtenu complètement quand on le demande, mais en mettant un verre entre les lèvres l'orbiculaire se contracte suffisamment pour amener les deux lèvres au contact du verre. Elle ne peut souffler.

Langue. — Appliquée sur le plancher de la bouche ne peut être tirée au dehors. Elle n'exécute aucun mouvement au commandement. Jamais, dit sa belle-fille, elle n'a pu tirer la langue depuis sa dernière attaque. Pas d'atrophie. Pas de contraction fibrillaire évidente.

Voile du palais. — Pendant, élargi, plus bas à gauche. Ne se relève pas quand on l'excuite.

Réflexe pharyngien. — Presque aboli. Il faut beaucoup insister pour obtenir une légère nausée.

Maxillaire inférieur. — Abaissement, élévation faciles et énergiques. Pas de réflexe massétérin. Impossible d'obtenir et peut-être de faire comprendre à la malade qu'on lui demande le mouvement de diduction.

Phonation. — Impossibilité absolue d'émission d'un son articulé. Le cri est possible, mais il est étouffé.

Examen laryngoscopique (dû à l'extrême obligeance de notre collègue et ami M. Estrabaut). — 12 novembre 1894. Intégrité d'aspect des cordes vocales qui présentent leur blancheur nacrée normale.

A l'état d'inspiration moyenne les cordes vocales présentent leur situation normale.

A l'état d'inspiration forcée les cordes vocales ne s'écartent pas sensi-

blement de leur position moyenne. Il semblerait donc qu'il y eût un certain degré de parésie des abducteurs (dilatateurs de la glotte).

Quand on fait émettre le son *a e* à la malade, on voit les deux cordes vocales se rapprocher, mais elles n'arrivent pas en contact. Tandis que les cartilages aryténoïdes reviennent en contact (intégrité de l'ary-arythénoïdien), on voit au contraire la glotte interligamenteuse rester béante, de sorte que les deux cordes vocales laissent entre elles un intervalle elliptique. Il y aurait donc paralysie des muscles phonateurs thyro-aryténoïdiens et crico-aryténoïdiens latéraux.

La malade est d'ailleurs dans l'impossibilité d'émettre aucun son et ce n'est que quand elle fait effort pour émettre le son *a* qu'on voit les cordes vocales se rapprocher.

En résumé : paralysie des muscles phonateurs *thyro-aryténoïdiens internes* et *crico-aryténoïdiens latéraux.*

État intellectuel. — Peu d'obnubilation. Comprend bien ce qu'on lui demande.

Savait lire et écrire. Mais n'a jamais pu écrire depuis sa première attaque. Elle a continué de pouvoir lire. Elle présente très nettement les crises de rire et de pleurs inextinguibles.

Cœur néant.

Malade pseudo-bulbaire dont on fait le diagnostic à distance. Diffère des cas classiques par l'existence de quelques phénomènes surajoutés. L'aphasie chez cette malade est peu douteuse. De plus il faut signaler l'immobilité de la langue. Nous avons déjà appelé l'attention sur ce fait que nous signalait M. le Dr Gombault. Il est des aphasiques qui oublient le mouvement qui consiste à tirer la langue (Voir obs. V).

Obs. XVI. — R.... 50 ans, chauffeur-mécanicien, salle Louis, hôpital Saint-Antoine (Cas communiqué par M. Peron, interne des hôpitaux.)

Paralysie pseudo-bulbaire fruste (type laryngé prédominant).

1894, mars. — Ictus suivi d'hémiplégie gauche. Dysarthrie légère. Disparition de la dysarthrie.

1894, septembre. — Dysarthrie et surtout aphonie progressive sans ictus.

État actuel (octobre 1894). — Hémiplégie gauche très légère. Aphonie incomplète. Pas de dysarthrie. Dysphagie à peine appréciable. Pas de paralysie de la langue. Hémi-atrophie linguale droite. Réflexe pharyngien et sensibilité du voile du palais conservés. Réflexe massétérin exagéré. Intelligence intacte.

Bonne santé habituelle. Marié, a eu 5 enfants. Pas de syphilis. Jamais

de céphalalgie, de palpitations, de bourdonnements d'oreilles, d'œdème des jambes.

1894. — Le 20 mars en se levant il perd connaissance sans aucun signe prémonitoire. Quand il revient à lui une heure après, il est paralysé du côté gauche et ne peut parler. Pendant plusieurs mois il est incapable de se faire comprendre. Après six mois il commence à marcher. La parole reste faible mais devient intelligible. Le bras reste impotent. Les troubles de la déglutition ont toujours été très légers et se sont amendés rapidement.

Dans le courant du mois de septembre la dysarthrie augmente sans qu'il y ait eu d'ictus. La voix devient très faible. Aucun symptôme nouveau du côté des membres.

Etat actuel (octobre 1894). — *Facies* hébété, triste. Léger effacement des plis de la face du côté gauche. Parole assez bien articulée, mais voix très faible, étouffée, sans caractère semi-explosif.

Lèvres. — Bien affrontées. Il peut souffler, mais ne peut plus siffler. Il peut tirer les commissures à droite et à gauche.

Langue. — Tirée au dehors facilement mais un peu lentement. La pointe est facilement amenée contre les commissures et peut être relevée en haut. Le bruit d'appel se fait bien. Malgré cela il y a une diminution incontestable du volume du côté droit, si bien que la pointe paraît un peu déviée à droite. La sensibilité gustative est conservée.

Voile du palais. — Très légèrement tombant, surtout à droite; se relève quand on l'excite et sous le courant d'air. Réflexe pharyngien conservé. La luette est un peu déviée à gauche.

Maxillaire. — Tous les mouvements (abaissement, élevation, diduction, propulsion) s'exécutent normalement.

Réflexe massétérin exagéré.

La *prononciation* est très nette pour toute les consonnes (labiales, dentales et gutturales), mais la voix est sourde, éteinte.

Dysphagie. — Très légère. S'étrangle assez rarement. Boit vite. Jamais les aliments ne sont revenus par le nez.

Acuité auditive, est égale des deux côtés.

Intelligence. — Très nette. Il répond avec une grande précision. Mais il pleure à propos de rien. Ce ne sont pas des crises de pleurs, c'est un pleurnichement presque constant, comme celui que présentent parfois les ramollis chroniques.

Membres. — Très légère hémiplégie gauche. La jambe gauche se fatigue plus vite que la droite. La paralysie est plus accusée au bras. Toutefois, la force musculaire est encore très grande. Pas de raideur, mais maladresse évidente. Exagération très marquée du réflexe du poignet gauche. Les deux réflexes rotuliens sont forts. Pas de troubles de la sensibilité.

Cœur, néant.

C'est un cérébral. L'ictus initial, l'existence de l'hémisphère gauche ne laissent aucun doute. Les symptômes laryngés sont de beaucoup plus accusés que les autres éléments du syndrome. C'est un type laryngé de paralysie pseudo-bulbaire.

Un symptôme nous laisse perplexe, c'est l'atrophie de la langue du côté droit, c'est-à-dire du côté opposé à la paralysie de la face et des membres. A moins d'admettre une double lésion cérébrale et bulbaire, nous ne voyons pas comment expliquer cette atrophie de la langue qui forme avec les phénomènes hémiplégiques un type alterne.

Les pleurnichements que présente le malade ne constituent pas ce que l'on désigne sous le nom de crises de pleurs.

Physiologie pathologique.

La physiologie pathologique de la paralysie pseudo-bulbaire d'origine cérébrale soulève deux ordres de problèmes en rapport les uns avec la localisation corticale, les autres avec la localisation centrale des lésions observées.

Au premier groupe de problèmes se rattache la démonstration de l'existence des centres cérébraux situés dans l'écorce et reliés aux noyaux bulbaires par des conducteurs nerveux chargés de transmettre au bulbe les ordres de l'écorce. Si l'existence de ces centres est établie, il faut admettre que leur destruction produit la paralysie pseudo-bulbaire.

Le deuxième groupe de problèmes a pour objet d'expliquer le développement d'un syndrome clinique bulbaire relevant de lésions sous-corticales. A cette question on rattache celle de l'existence de centres fonctionnels situés dans les noyaux gris centraux.

La physiologie pathologique doit encore expliquer certains cas dans lesquels l'éclosion d'un syndrome bulbaire très complet a été causée par les lésions cérébrales unilatérales. Les muscles synergiques, comme le sont ceux dont la paralysie entraîne le syndrome bulbaire, sont placés sous la dépendance des deux hémisphères. Il semble que la lésion d'un seul hémisphère ne doive entraîner que des troubles légers, l'hémisphère resté sain suppléant à l'insuffisance fonctionnelle de l'hémisphère malade. Or il n'en n'est pas toujours ainsi.

Ce chapitre comprendra quatre paragraphes :

§ 1. — *Physiologie pathologique de la paralysie pseudo-bulbaire d'origine corticale bilatérale ;*

§ 2. — *Physiologie pathologique de la paralysie pseudo-bulbaire d'origine centrale bilatérale ;*

§ 3. — *Interprétation des cas de paralysie pseudo-bulbaire dépendant d'une lésion corticale ou centrale unilatérale ;*

§ 4. — *Pathogénie. Résumé et vue d'ensemble sur la nature de la paralysie pseudo-bulbaire.*

§ 1. — **Paralysie pseudo-bulbaire d'origine corticale.**

La physiologie expérimentale a été d'un grand secours pour l'interprétation des lésions de l'écorce qui réalisent le syndrome bulbaire. Il est bien entendu que dans tout ce qui va suivre nous supposons toujours que chez l'homme la lésion a été bilatérale; nous ne le répéterons pas. Les cas à lésion unilatérale seront étudiés plus tard et dans un même chapitre pour les lésions centrales et corticales. Ceci posé, revenons aux données expérimentales.

Des expériences entreprises sur le chien et sur le singe, par Fritsh et Hitzig (1870), par Ferrier, Horsley, Schafer, ont montré que les circonvolutions frontale et pariétale ascendantes présentent au-dessous du centre des mouvements des membres un centre moteur, *le centre facial.* L'excitation de la moitié supérieure de ce centre (centre facial supérieur) produit le clignotement et l'occlusion des paupières, le relèvement de l'aile du nez, la rétraction et l'élévation de l'angle de la bouche. L'excitation de la partie inférieure (centre facial inférieur) amène des mouvements combinés des mâchoires et de la langue rappelant les mouvements de la mastication.

Rethi, en excitant chez le lapin la région de l'écorce située en avant du centre moteur des membres, produisit également des mouvements de mastication et aussitôt après des mouvements de déglutition. Il pensait que la succession de ces deux ordres de mouvements était due non pas à ce que le premier mouvement amenait le second par voie réflexe, mais à ce que le centre des deux mouvements était au même point.

Mais la langue, les lèvres, les muscles masticateurs ne sont pas seuls intéressés dans la paralysie pseudo-bulbaire, et l'un des éléments les plus caractéristiques du syndrome consiste dans la paralysie des cordes vocales.

L'existence d'un centre cortical laryngé fut longtemps discutée. C'est après les travaux de Kussmaul, Bristowe, Soltmann, suivis de ceux de Duret, de Semon et Horsley, de Krause (1), qu'on admit l'existence d'un centre situé dans le gyrus præfrontalis chez le chien.

(1) Voir Lannois. Y a-t-il un centre cortical laryngé? *Revue de médecine*, 1885, p. 692-701.

Ce centre posséderait une action bilatérale. L'excitation d'un centre seul produit une modification des deux cordes vocales.

L'ensemble de ces faits constitue une forte présomption en faveur de l'existence chez l'homme de centres corticaux correspondant aux noyaux bulbaires. Mais si la physiologie expérimentale constitue un guide précieux, on doit se souvenir de ce principe : qu'il n'est jamais permis de conclure de l'animal à l'homme.

Il fallait donc se tenir sur la réserve jusqu'au jour où la méthode anatomo-clinique viendrait confirmer les données expérimentales.

En 1876, Charcot et Pitres, après avoir analysé un grand nombre d'observations, localisent dans la région inférieure de la frontale ascendante le centre pour les mouvements de la partie inférieure de la face. En 1884, Raymond et Artaud (1) placent en arrière du centre de l'aphasie le centre cortical des mouvements qui sont sous la dépendance de l'hypoglosse. Lépine (2) localise dans la même région le centre des mouvements masticateurs. Quant à l'existence corticale du centre laryngé, elle ne fait plus de doute. Andral et Durand Fardel les premiers signalent l'aphonie dans certains cas de lésions cérébrales. Magnus, dans l'observation célèbre reproduite par Lépine dans son mémoire de 1877, dit que sa malade n'était pas complètement aphone mais qu'elle poussait des sons inarticulés, et qu'il lui était impossible d'en élever ou d'en abaisser la tonalité.

En 1885 paraît la thèse de Rebillart ; puis ce sont les deux intéressantes observations de Garel et Dor (3), qui permettent à ces auteurs de localiser à la partie externe du genou de la capsule interne les fibres qui transmettent au bulbe l'innervation cérébrale destinée au larynx. Il existerait ainsi dans le faisceau géniculé de Brissaud un faisceau moteur laryngé indépendant du faisceau de l'hypoglosse, et dont l'origine corticale se trouverait pour ces auteurs dans le pied de la troisième frontale et dans le sillon qui sépare cette circonvolution de la frontale ascendante. Le centre cortical laryngé a une action croisée, et sa destruction amène la paralysie de la corde vocale du côté opposé. M. Dejerine (4) fait connaître deux observations d'apha-

(1) Raymond et Artaud. *Archives de neurologie.*

(2) Lépine. Trismus d'origine cérébrale. *Revue de médecine*, 1882, p. 849.

(3) Garel et Dor. *Ann. des mal. de l'oreille et du larynx*, 1790, n° 4.

(4) Dejerine. *Société de biologie*, 28 février 1891.

siques moteurs sous-corticaux avec paralysie complète de la corde vocale droite sans paralysie de la langue. L'autopsie montra que le centre des nerfs intrinsèques du larynx siège à l'extrémité inférieure de la frontale ascendante.

Nous pouvons noter en passant que chez les malades de M. Dejerine il n'y avait point de dyspnée inspiratoire ; ce qui prouve que chez l'homme il y a dissociation entre les centres respiratoires et laryngés. Ce fait vient à l'appui du principe que nous rappelions en commençant, à savoir qu'il ne faut pas conclure de l'animal à l'homme.

D'après M. F. Frank (1), en effet, il n'y a point chez les animaux de



Fig. 19. — *Hémisphère gauche* (face externe). La partie ombrée occupe l'opercule rolandique, la région du pli de passage de la troisième circonvolution frontale à la frontale ascendante. Elle représente, d'après la figure du Manuel de médecine, la région correspondant au siège cortical des mouvements labio-glosso-laryngés.

points corticaux dissociables pour les mouvements respiratoires et du larynx.

D'après ce qui précède, nous pouvons donc dire qu'il existe dans l'écorce cérébrale de chaque hémisphère des centres chargés de fournir l'influx nerveux aux noyaux bulbaires. La destruction de ces centres, privant le bulbe de l'excitation cérébrale, a pour conséquence la paralysie des muscles placés sous leur dépendance. Nous ajouterons qu'il doit y avoir parésie plutôt que paralysie, à cause de la suppléance

(1) Pitres et F. Frank.

fonctionnelle de l'hémisphèse resté sain, chaque hémisphère envoyant, nous le savons, des fibres aux deux moitiés du bulbe.

Quand la lésion est unilatérale, les muscles du côté opposé sont seuls paralysés, et il y a hémiparalysie pseudo-bulbaire.

Quand la lésion est double, la paralysie est double et produit un syndrome bulbaire très voisin, au point de vue clinique, de la vraie paralysie bulbaire.

Il est bien rare de voir réalisée en clinique cette lésion bilatérale, limitée aux seules régions corticales qui assurent le fonctionnement du bulbe, et les cas purs de paralysie pseudo-bulbaire par lésions corticales bilatérales sont une exception.

Nous revenons plus loin sur l'interprétation des cas dans lesquels une lésion unilatérale produit une paralysie bulbaire très marquée.

§ 2. — **Paralysie pseudo-bulbaire d'origine centrale.**

Les lésions corticales semblent expliquer facilement le syndrome bulbaire. La difficulté commence quand il s'agit d'interpréter les lésions centrales.

L'anatomie pathologique nous apprend que, dans un certain nombre de cas de paralysie pseudo-bulbaire bien étudiés, le putamen et le noyau caudé étaient seuls intéressés.

Il importerait donc de savoir si la lésion centrale n'est que l'équivalent de la lésion corticale, ou s'il s'agit d'un nouveau type de paralysie pseudo-bulbaire tout à fait différent comme mécanisme du premier type.

a) La première hypothèse ne soulèverait aucun nouveau problème de physiologie pathologique, car l'on admettrait alors que les fibres cérébro-bulbaires, après avoir quitté l'écorce, traversent le noyau caudé et le putamen. Une lésion destructive de ces régions produirait, en sectionnant le faisceau qui les traverse, une paralysie bulbaire, au même titre qu'une destruction du faisceau pyramidal dans le centre ovale ou la capsule interne produit une hémiplégie.

Nous laissons de côté l'hypothèse soutenue par Nothnagel et Ross, hypothèse d'après laquelle la lésion du N. lenticulaire n'aurait aucune importance en elle-même et n'agirait que par lésion directe ou par

compression de la capsule interne. La limitation des lésions dans le putamen, l'absence de dégénération du faisceau pyramidal dans quelques cas, permettent d'écarter du débat cette interprétation.

b) La deuxième hypothèse soulève la question des centres réflexes sous-corticaux.

Voici les faits qui peuvent contribuer à la solution du problème.

Faits anatomiques. — Meynert a décrit des relations très étendues du noyau lenticulaire et du noyau caudé avec l'écorce. Il admet que les faisceaux venus de la région fronto-pariétale arrivent dans les cellules du noyau lenticulaire par la voie de la capsule interne.

Wernicke et d'autres ont repoussé plus tard cette idée, du moins pour le noyau caudé et le segment externe du noyau lenticulaire. Il s'agirait de fibres de passage et non pas de fibres se terminant dans le noyau lenticulaire.

Kowaleski démontre que chez les animaux au moins les faisceaux en question ne se bornent pas à traverser les noyaux gris.

Bianchi et Algeri constatent, après une destruction de l'écorce chez le chien, des faisceaux dégénérés qui rayonnent vers les noyaux caudé et lenticulaire.

Obersteiner pense que « l'on doit s'attendre à ce que les grandes masses grises du putamen et du noyau caudé soient reliées de la même façon que toutes les parties de l'écorce, à d'autres régions par des fibres d'association. »

Quant à l'anse du noyau lenticulaire, il est possible qu'elle soit constituée par des fibres situées dans le putamen et le noyau caudé.

La couche optique recevrait, elle aussi, des fibres de l'écorce, et donnerait naissance à d'autres fibres gagnant la région de la calotte.

En résumé, les noyaux gris ne sont point isolés, ils sont en relation avec des régions déterminées de l'écorce; ils émettent eux-mêmes des fibres qui, par la voie de la capsule interne ou de l'anse du noyau lenticulaire, se dirigent vers les pédoncules et la protubérance.

Faits physiologiques. — La physiologie expérimentale des noyaux gris centraux n'a, jusqu'à ces derniers temps, donné que peu de résultats.

Nothnagel (1) provoqua de la somnolence et la perte des mouvements volontaires chez le lapin en détruisant les noyaux lenticulaires.

Les expériences reprises par M. Laborde (2) donnèrent des résultats comparables. Toutefois, en présence des difficultés de l'expérimentation, Carville et Duret (3) ont émis des doutes sur la nature des phénomènes constatés par Nothnagel, et ont pensé que les faits relevés par l'expérimentateur étaient en rapport avec des lésions capsulaires.

Bechterew (4), en excitant les parties basales du cerveau (introduction d'électrodes dans la couche optique — *Sehhügelmasse*) — après ablation de la plus grande partie de l'hémisphère), produisit des mouvements de déglutition. Rethi, chez le lapin, trouve un centre coordinateur pour l'acte de manger (für das Fressen) dans ou sous la couche optique (im oder unter dem Thalamus opticus). La destruction de ce centre et l'excitation des faisceaux restants dans le pédoncule cérébral donnent des contractions isolées des muscles de la mastication sans mouvements coordonnés (Cité par Bechterew). Nous aurons l'occasion de revenir sur les fonctions de la couche optique : Bechterew et notre maître M. Brissaud ont été amenés à localiser dans sa partie antérieure les centres d'expression. Les phénomènes réflexes du rire et des pleurs posséderaient en ce point un centre coordinateur.

Ainsi la physiologie expérimentale, qui jusqu'alors n'a donné que des résultats discutables pour les fonctions du noyau lenticulaire et du noyau caudé, a permis à M. le professeur Bechterew de localiser dans la couche optique le centre des mouvements de la déglutition. Nous ferons remarquer que l'excitation dans ces expériences ayant porté sur la partie inférieure de la couche optique, et même dans certains cas dans la région sous-optique, lieu de passage de l'anse du noyau lenticulaire : il est fort possible que ce dernier faisceau se soit trouvé excité, et que ce soit son excitation qui ait produit les phénomènes en question. Les expériences précédentes ne nous paraissent

(1) NOTHNAGEL. Experimentelle Untersuchungen über die Functionen des Gehirnes. *Virchow's Arch. für pathologische Anatomie*, 1873-74, vol. 57, 58, 60 et 62.

(2) LABORDE. *Traité de physiologie.*

(3) CARVILLE et DURET. Fonctions des hémisphères cérébraux. *Arch. de physiologie*, 1875.

(4) BECHTEREW. Ueber die Function der Sehhügel bei Menschen und Thieren. *Virchow's Arch.* 1887.

point par conséquent de nature à rejeter toute intervention du noyau lenticulaire et du noyau caudé, en tant que centres fonctionnels dans la paralysie pseudo-bulbaire, pour attribuer ce rôle à la couche optique.

Embryogénie. — L'embryogénie devait apporter un argument en faveur de l'existence d'un centre dans le noyau lenticulaire. On sait en effet que le noyau caudé et le putamen ont la même origine que l'écorce cérébrale et présentent la même structure. On y trouve de grandes cellules motrices comparables aux cellules pyramidales de l'écorce. Connaissant l'origine du putamen et la localisation dans ce noyau des lésions de la paralysie pseudo-bulbaire ; sachant, d'autre part, que l'enfant à la naissance possède des mouvements coordonnés de succion et de déglutition, nous nous étions demandé s'il n'existait pas dans le putamen un développement précoce de cellules en rapport avec l'existence dans cette région d'un centre fonctionnel. N'ayant pu recueillir de données précises sur l'époque de développement du putamen, nous avons entrepris des dissociations sur des cerveaux de fœtus de six mois. Dès le sixième mois en effet l'enfant est déclaré viable et présente tous les mouvements de l'appareil glosso-labié qui rendent son alimentation possible.

Dans nos préparations nous avons constaté l'existence de neuroblastes ne présentant point un développement supérieur à ceux que nous avons trouvés dans les régions motrices de l'écorce. Les cellules trouvées dans le noyau de la XIIe paire étaient incontestablement plus développés.

Nous en étions là de ces recherches dont le résultat restait négatif, lorsque nous reçûmes une lettre du professeur von Bechterew qui avec une obligeance à laquelle nous tenons à rendre un public hommage, répondait aux questions que nous lui avions posées sur le développement des noyaux centraux, et mettait à notre disposition ses travaux sur la couche optique. D'après le savant professeur de Saint-Pétersbourg le putamen se développe beaucoup trop tard pour qu'on puisse admettre son intervention dans les mouvements de déglutition du fœtus.

Dans ces conditions il nous a paru logique de conclure que chez le fœtus né avant terme, et chez l'enfant à terme qui n'a pas encore de

faisceaux cérébro-bulbaires très différenciés, le bulbe préside aux mouvements de succion et de déglutition. L'enfant tète avec son bulbe.

La **tératologie** vient d'ailleurs confirmer les données de l'embryogénie. Nous ne pouvons tenir compte que des observations recueillies après les travaux de Geoffroy Saint-Hilaire, car avant lui l'on confondait les acéphales et les anencéphales. Depuis sa classification on distingue les monstres chez lesquels existe un rudiment de cerveau et ceux chez lesquels le cerveau est remplacé par une simple tumeur. Ces derniers sont désignés sous le nom de pseudencéphaliens, et comprennent un groupe d'anencéphaliens.

Ceci posé, nous trouvons dans le *Dictionnaire encyclopédique des Sciences médicales* un article de M. le professeur Duplay mentionnant plusieurs observations d'anencéphales ayant vécu quelques heures et s'étant alimentés. Un anencéphale observé par Serres à l'Hôtel-Dieu vécut cinq jours et fut nourri avec du lait et de l'eau sucrée, aucune nourrice (dit l'article) n'ayant voulu lui donner le sein.

Il faut rapprocher de ces faits l'expérience célèbre de Vulpian (1) sur le cri bulbaire, et les expériences de Goltz (2). Goltz ayant pratiqué

(1) Vulpian, sur un jeune animal, faisait une section transversale complète en avant du bulbe, de façon à isoler ce dernier et la moelle de toute connexion avec l'encéphale. Si l'on pince alors fortement l'une des pattes, on entend un petit cri bref. L'expérience peut être répétée plusieurs fois. Si l'on blesse le bulbe, le pincement ne provoque plus le moindre cri. Le bulbe agit donc comme centre réflexe autonome.

(2) Goltz enlève à un chien l'hémisphère gauche, puis l'hémisphère droit L'hémisphère gauche est enlevé en deux temps : le 27 juin 1889 et le 13 novembre de la même année. L'hémisphère droit est enlevé le 17 juin 1890. Il ne laisse que la base du cerveau, afin, dit-il, de ne point léser les bandelettes optiques. Une partie du corps strié avait été enlevée. Le chien fut nourri à la sonde. Le 20 juin, c'est-à-dire trois jours après la dernière opération, le chien marchait. Le 8 juillet apparaissaient quelques mouvements de déglutition. Le 23 juillet il pouvait vider une grande jarre de lait. Le 31 décembre 1890 le chien fut sacrifié.

A l'autopsie, on constate l'intégrité du bulbe et du cervelet.

A gauche on retrouve quelques traces de la cavité optique et du corps strié. L'écorce a été complètement enlevée. A droite mêmes constatations.

Les parties des noyaux centraux qui subsistent sont ramollies (braunerweipten) L'altération qu'elles ont subie, et le fait qu'elles étaient privées de connexion les réunissant à l'écorce, permettent de les considérer, comme négligeables.

L'auteur relate d'autres expériences dans lesquelles les chiens vécurent l'un 51 et l'autre 91 jours. Les résultats furent comparables.

Chez l'un d'eux on a constaté un amaigrissement considérable.

Arch. Pflüger. Der Hund ohne Grosshirn, t. 51, 1892, p. 570.

chez un chien l'ablation des deux hémisphères, et l'ayant nourri à la sonde pendant environ deux mois, on put constater après ce temps écoulé que lorsqu'on approchait une nourriture odorante le chien commençait à flairer. Quelques semaines plus tard il pouvait de nouveau se nourrir seul.

Dans son *Traité de physiologie* M. Laborde écrit : « Si sur un jeune animal on enlève successivement le cerveau, le cervelet, la protubérance annulaire, c'est-à-dire toutes les parties de l'axe cérébro-spinal situées en avant de la moelle allongée, on peut voir les mouvements de déglutition s'accomplir encore par action réflexe. »

Ces faits nous montrent d'une manière non douteuse que le bulbe peut assurer seul les mouvements de déglutition.

Mais si le bulbe peut assurer chez l'enfant le bon fonctionnement de l'appareil glosso-labié, on se demande aussitôt comment peut exister la paralysie pseudo-bulbaire.

Il semble paradoxal d'affirmer qu'un bulbe d'enfant agit seul, et qu'un bulbe d'adulte est incapable d'action sans le concours de l'incitation cérébrale.

Le fait n'est point douteux cependant, car une lésion cérébrale produit en dehors de toute lésion bulbaire la paralysie labio-glosso-laryngée.

Malgré la contradiction apparente que présentent ces faits, on peut arriver à les concilier.

Sans doute l'enfant tète avec son bulbe, mais à mesure que les neurones cérébraux envoient leurs prolongements jusqu'aux prolongements des neurones bulbaires, à mesure que les rapports de contiguïté s'établissent, le cerveau vient exercer sur le bulbe une action de contrôle et de commandement. L'apparition du faisceau cérébro-bulbaire permet au cerveau d'agir sur le bulbe, comme l'apparition du faisceau pyramidal lui permet d'agir sur la moelle et de réglementer ses actes.

Faits anatomo-cliniques. — Nous rappelons que de son côté l'anatomie pathologique nous a montré des lésions exactement limitées au putamen ou à son faisceau efférent, l'anse du noyau lenticulaire, produisant, quand elles siégeaient dans les deux hémisphères, le syndrome bulbaire.

Parfois la lésion dépasse les limites des noyaux gris, elle atteint la

capsule interne, et des phénomènes hémiplégiques s'associent à la paralysie bulbaire.

Dans un cas nous trouvons réalisée, avec une précision qui donne au fait la valeur de l'expérimentation, une destruction du putamen et de la région antérieure de la capsule interne, sectionnant le faisceau psychique et s'étant accompagnée des crises de rires et pleurs spasmodiques. Ces constatations anatomo-cliniques sont venues corroborer la séduisante hypothèse que M. Brissaud émettait dans sa leçon sur le rire et le pleurer spasmodiques.

D'après M. Brissaud (1) : « Le rire et le pleurer sont des actes complexes dans lesquels une série de noyaux bulbaires entrent en activité dans des proportions déterminées, en obéissant à un centre réflexe supérieur. Ce centre est dans la couche optique. Là sont des centres de commandement d'où partent les incitations destinées aux noyaux bulbaires et qui relèvent elles-mêmes d'un ébranlement psychique.

« Une lésion capsulaire totale du segment antérieur interrompt les fibres qui parties des lobes frontaux vont exciter le centre d'association fonctionnel qui, dans la couche optique, préside soit au rire, soit aux pleurs. Sous l'influence de la plus petite cause de plaisir les quelques fibres qui persistent amènent au centre réflexe une légère incitation qui se traduit par le rire ou des pleurs spasmodiques. Le faisceau psychique en partie détruit est incapable de transmettre l'ordre modérateur du cerveau, et le rire spasmodique se développe sans contrôle et sans frein. »

Bechterew (2), après avoir placé dans la couche optique le centre coordinateur des mouvements d'expression, admet dans un cas de rire spasmodique une lésion de la couche optique elle-même. M. Brissaud fait remarquer que la destruction du centre du rire expliquerait mal le rire lui-même, et qu'il est plus admissible de supposer soit une lésion destructive du faisceau psychique, soit une lésion irritative de voisinage.

Rappelons encore au point de vue clinique le fait sur lequel nous avons déjà insisté; la disproportion qui, dans les cas typiques, existe entre l'intensité des troubles fonctionnels et le degré de paralysie des organes. Le malade n'a pas les jambes paralysées, et il marche à petits

(1) Brissaud. Rires et pleurer spasmodiques. *Revue scientifique*, 1894, *loc. cit.*
(2) Bechterew. *Loc. cit.*

pas, il surveille sa marche : il rappelle l'enfant essayant ses premiers pas ; l'orbiculaire se contracte bien, les lèvres sont agiles, et il ne peut prononcer les labiales ; la langue est mobile en tous sens, les mouvements d'élévation et d'abaissement des mâchoires se font bien, et pourtant la mastication est pénible, la déglutition est difficile. Ces actes réflexes que le bulbe exécutait dans la perfection chez le fœtus né avant terme, ce même bulbe dont le fonctionnement aurait dû se perfectionner par l'habitude, est incapable de les exécuter chez l'adulte quand l'influx nerveux cérébral vient à lui manquer.

En résumé, nous pouvons grouper les faits comme il suit :

D'une part, les noyaux centraux sont réunis à l'écorce, et ils émettent des conducteurs nerveux se dirigeant vers le bulbe. Le putamen et le noyau caudé possèdent de grandes cellules rappelant leur origine corticale. Les lésions limitées à ces noyaux produisent le syndrome bulbaire.

L'excitation de la couche optique ou de la région sous-optique (lieu de passage de l'anse du noyau lenticulaire) amène des mouvements combinés de mastication et de déglutition. Enfin en clinique on constate une disproportion entre les troubles paralytiques et les troubles fonctionnels.

D'autre part, le bulbe, centre réflexe chez l'enfant, assure seul les mouvements labio-glosso-laryngés.

Rapprochons les deux groupes de faits, et nous arriverons à ces conclusions :

Il y avait un centre bulbaire réflexe autonome chez l'enfant (Tératologie, Embryogénie).

Ce centre a perdu son autonomie chez l'adulte (la paralysie pseudobulbaire en est la preuve).

Ce centre a été remplacé, et deux solutions se présentent comme possibles :

1° Admettre l'action constante du cerveau pensant sur les actes labio-glosso-laryngés ;

2° Admettre le développement de nouveaux centres réflexes ayant acquis l'autonomie autrefois dévolue au bulbe.

La première solution n'est pas acceptable : on ne peut pas plus supposer une action constante de l'écorce dans le phénomène de la mastication, que l'on n'admet cette action dans les mouvements de la marche.

La deuxième solution est seule satisfaisante. Elle a pour bases les notions tirées de l'anatomie pathologique, de l'embryogénie, des faits cliniques, de l'expérimentation. Ainsi tributaires de la volonté les fonctions d'expression, de déglutition n'en restent pas moins sous la dépendance des centres réflexes.

Quant au siège précis de ces centres réflexes sous-corticaux, nous n'y attachons pas grande importance. Il nous suffit d'avoir démontré que leur existence était nécessaire. Les résultats obtenus par l'excitation de la couche optique et de la région sous-optique ne démontrent pas que cette région soit le siège du centre réflexe de la déglutition. Ils n'autorisent pas à considérer cette région comme le centre exclusif des mouvements glosso-labiés. L'anse du noyau lenticulaire est trop proche, et les procédés d'expérimentation pas assez précis, pour que l'on puisse conclure. Nous ajouterons que l'anatomie pathologique nous paraît toujours établir de fortes présomptions en faveur de la localisation dans le putamen, de ce centre réflexe. La couche optique serait le centre réflexe où seraient coordonnés les mouvements d'expression du visage, expression de satisfaction et de tristesse, rires et pleurs.

§ 3. — **Paralysie pseudo-bulbaire par lésion unilatérale.**

Les lésions corticales ou centrales unilatérales peuvent dans certains cas donner lieu à un syndrome bulbaire très marqué. On a proposé pour ces faits une interprétation qui jusqu'ici a rallié la majorité des suffrages.

On sait que chaque hémisphère, donnant des fibres aux noyaux des deux côtés du bulbe, peut assurer à lui seul le fonctionnement complet des centres bulbaires. Le fait a été prouvé expérimentalement et est connu classiquement depuis longtemps pour les muscles synergiques comme ceux de la langue, des lèvres, du front. On a admis en outre que l'un des hémisphères peut acquérir un développement fonctionnel

exagéré. Broadbent, rapprochant l'hypothèse physiologique du fait anatomique, en a conclu qu'une lésion portant sur l'hémisphère qui avait le plus grand développement fonctionnel devait produire chez un sujet donné des symptômes très accusés, en raison même de la distribution bilatérale des fibres d'origine cérébrale. Intéressant au contraire l'hémisphère dont le rôle physiologique est moins marqué, une lésion cérébrale de même étendue devrait passer peut-être inaperçue, ou ne produire tout au moins que des symptômes atténués. Nous admettrions volontiers la possibilité de cette influence prépondérante de l'un des hémisphères sur l'autre pour l'un des éléments de syndrome pseudo-bulbaire, la dysarthrie. L'idée du mot ayant pour siège la troisième frontale gauche, on pourrait supposer que les centres voisins qui concourent à l'extériorisation du mot ont un rôle plus marqué que les centres du côté droit. Malheureusement nous trouvons dans l'observation célèbre de Magnus (1) un fait qui n'est pas en faveur de l'hypothèse de Broadbent : dans cette observation on voit qu'une lésion limitée aux circonvolutions du côté droit, respectant même les noyaux centraux de ce côté, avait produit une dysarthrie telle que la malade ne poussait que des grognements.

Dès lors nous pensons que l'hypothèse ingénieuse basée avant tout sur l'importance physiologique plus ou moins grande de l'un des hémisphères, ne pourrait être admise que si l'anatomie pathologique avait fait aveu d'impuissance. Or, il n'en est rien. Le plus souvent les constatations anatomiques ont été faites grossièrement, et l'étendue des foyers n'a pas été précisée avec la rigueur désirable.

Hypothèse pour hypothèse, nous préférons à l'explication physiologique donnée par Broadbent l'interprétation suivante qui a l'avantage de se baser sur quelques faits positifs :

Dans une leçon faite à la Salpêtrière, M. Brissaud insistait sur le rôle des fibres d'associations passant par le corps calleux, dans certains cas de paralysie avec troubles de la sensibilité. Les lésions corticales unilatérales superficielles donnent des phénomènes paralytiques sans troubles sensitifs. Or, étant donnée la superposition des centres moteurs et sensitifs dans l'écorce, il faut admettre une suppléance de l'hémisphère sain assurant la sensibilité des deux côtés du corps. D'autre part, la

(1) MAGNUS. *Loc. cit.*

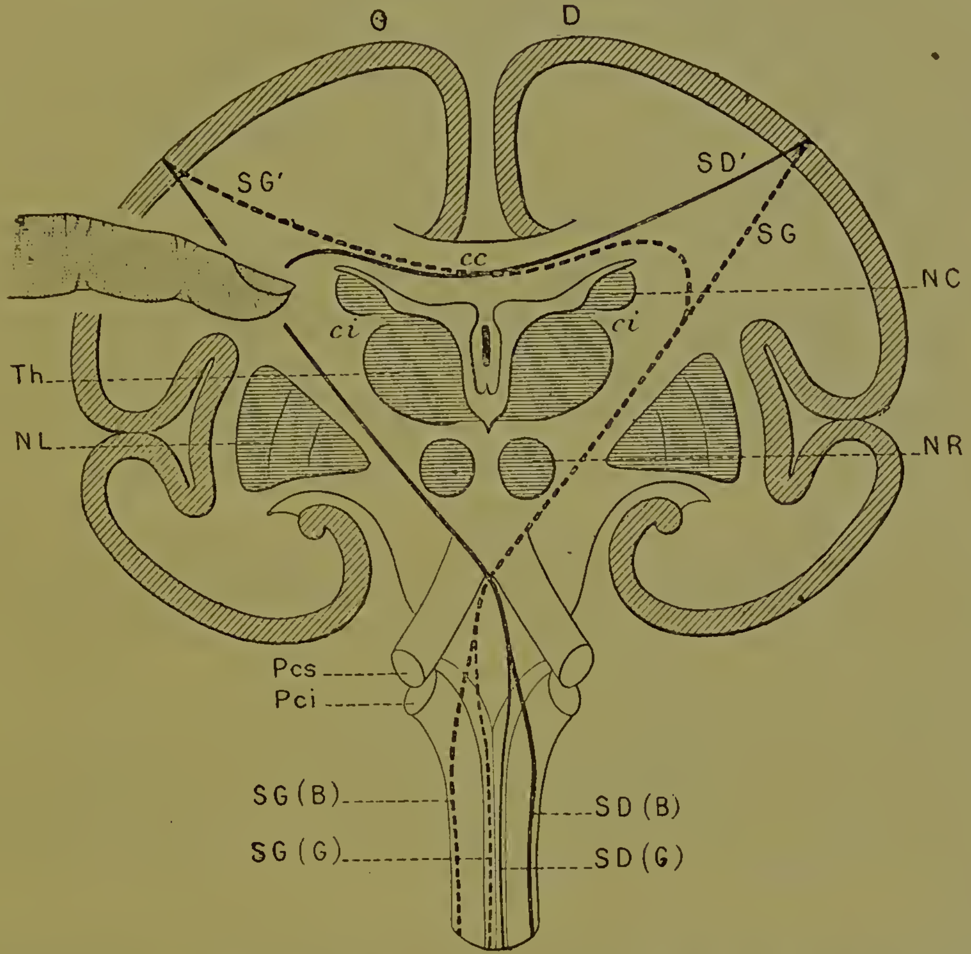


FIG. 20. — *Coupe vertico-transversale schématique des hémisphères passant par la capsule interne, et représentant le trajet supposé des voies sensitives.*

G. Hémisphère gauche. — D. Hémisphère droit. — *cc.* Corps calleux. — *c i.* Capsule interne. — N C. Noyau caudé.— Th. Thalamus. — NL. Noyau lenticulaire — Pcs. Pédoncule cérébelleux supérieur. — P c i. Pédoncule cérébelleux inférieur. Les fibres sensitives du côté droit du corps contenues dans le cordon de Burdach, S D (B) et dans le cordon de Goll S G (G) sont supposées franchir la ligne médiane pour se porter dans la capsule interne *c i* du côté gauche. — Une partie d'entr'elles, S D, se rendant à l'écorce de l'hémisphère gauche ; une autre partie, S D', se rendant à l'hémisphère droit passerait par le corps calleux *c c.* — Ces fibres s'entrecroisent avec celles du côté opposé, S G, S G' (figurées en pointillé) qui suivent un trajet symétrique.

Le schéma et la légende sont extraits des *Leçons sur les maladies nerveuses*, p. 556. E. BRISSAUD. Masson, 1895.

lésion du carrefour sensitif produit l'hémianesthésie croisée. C'est donc au-dessus du carrefour sensitif que se fait un entrecroisement en vertu duquel certaines fibres continuent leur trajet pendant que d'autres vont à l'hémisphère du côté opposé en passant par le corps calleux. Pour qu'une lésion unilatérale ne siégeant pas dans le carrefour sensitif. produise l'anesthésie, il faut qu'elle détruise les fibres profondément situées qui, abandonnant la couronne rayonnante, contournent le ventricule latéral et gagnent l'hémisphère opposé en suivant le corps calleux. A l'appui de ces conclusions M. Brissaud cite le cas de Knapp, dans lequel, au cours d'une trépanation, un mouvement involontaire de l'opérateur fit pénétrer le doigt profondément. La conséquence fut une monoplégie brachiale avec perte de toutes les sensibilités (fig. 20).

Dans une observation de M. Dejerine, dans laquelle un sujet avait eu une hémiplégie gauche avec perte de sensibilité au membre supérieur, l'autopsie permit de constater une lésion profonde de la substance blanche au niveau de la deuxième frontale.

Le schéma des fibres de la sensibilité de M. Brissaud pourrait s'appliquer presque intégralement à nos paralysies pseudo-bulbaires par lésions unilatérales. Pour nous, l'importance des symptômes dépend non pas de la formule cérébrale de l'individu, mais de l'étendue des lésions.

Les noyaux gris centraux des deux hémisphères sont réunis entre eux par des fibres d'association passant par le corps calleux. Le fait est prouvé pour le noyau caudé et le putamen.

D'autre part, les noyaux reçoivent des fibres de l'écorce grise de l'hémisphère auquel ils appartiennent ; ils émettent des faisceaux qui s'entrecroisent dans la région bulbo-protubérantielle et vont aux noyaux bulbaires du côté opposé. Supposons qu'il existe un troisième groupe de fibres, qui analogues aux fibres sensitives réfléchies représentées dans le schéma de M. Brissaud, partent des noyaux d'un hémisphère, suivent le corps calleux, et au lieu de pénétrer dans les noyaux de l'hémisphère opposé gagnent la capsule interne et se rendent au bulbe, en s'entrecroisant une deuxième fois dans la région bulbo-protubérantielle; cette double décussation sera comparable à celle que nous trouvons dans le schéma de sensibilité. La seule différence sera marquée par l'intervention des noyaux gris centraux. Pour ne pas compliquer le schéma, nous n'avons point représenté des fibres qui

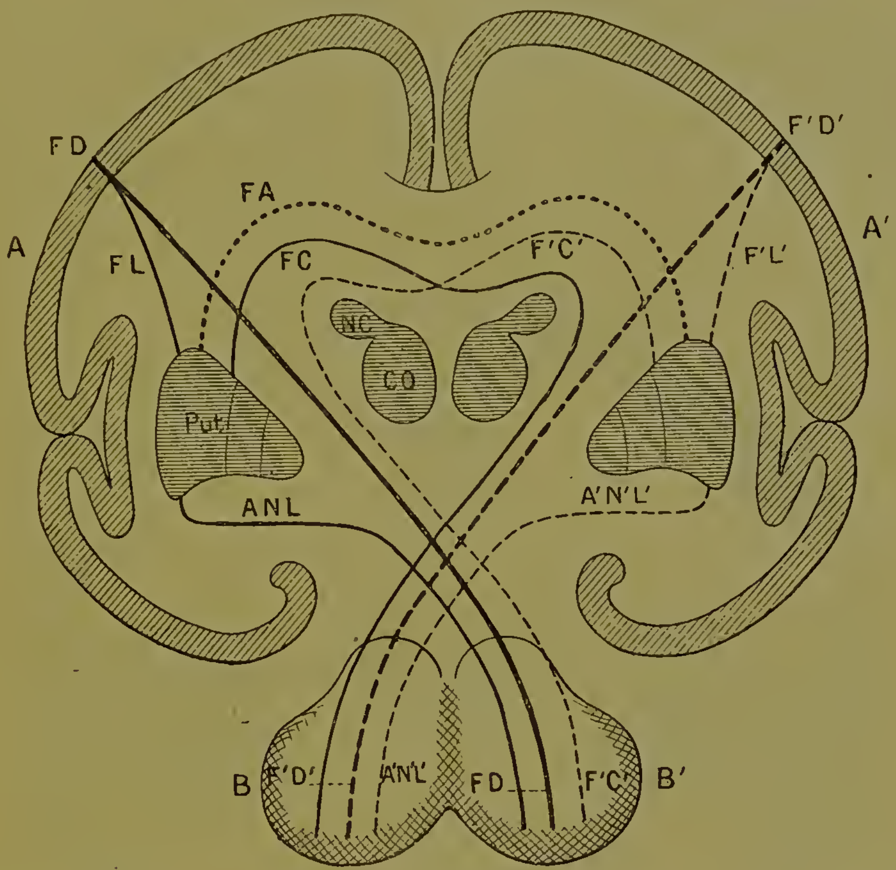


FIG. 21. — *Schéma montrant le trajet des faisceaux réunissant les noyaux centraux entr'eux et les noyaux centraux à l'écorce et au bulbe.*

Pour simplifier le schéma, nous avons fait converger toutes les fibres vers le noyau lenticulaire (Put) sans tenir compte du noyau caudé (N.C.) et de la couche optique (C.O.). Il est bien convenu que le putamen représente ici tous les noyaux gris centraux, et que ce qui est dit du putamen peut s'appliquer au noyau caudé.

Parmi les fibres qui partent de l'hémisphère A pour se rendre au bulbe, les unes sont directes F. D.; d'autres F.L. (fibres lenticulaires) vont dans le noyau lenticulaire du même côté. Après un relai elles sortent accompagnées par d'autres fibres venues du noyau caudé et forment le faisceau A.N.L. qui aboutit avec les fibres directes à la moitié du bulbe du côté opposé B'.

Parties du putamen des fibres d'association suivent le trajet F. A. et vont au noyau lenticulaire de l'autre hémisphère. D'autres fibres F.C., après avoir suivi d'abord le faisceau F.A. s'infléchissent, suivent la capsule interne de l'hémisphère opposé et, après une nouvelle décussation, reviennent à la moitié du bulbe B. situé du même côté que A.

En résumé :

L'hémisphère A. fournit à B'	fibres directes	F.D.
	— indirectes	A.N.L.
— à B	fibres d'association.....	F.C.
De même l'hémisphère A' fournit à B.	....	F'D'et A'N'L'
et à B'	....	F'C'

parties d'un hémisphère suivent le corps calleux, et vont se jeter dans les noyaux gris de l'hémisphère opposé. Ces fibres, qu'il est aisé de se figurer, ne changent rien à l'interprétation que nous donnons plus loin.

En suivant le schéma, on voit que chaque moitié du bulbe reçoit à la fois des fibres des centres réflexes des deux hémisphères.

Admettons que la lésion centrale ou corticale n'empiète pas sur la

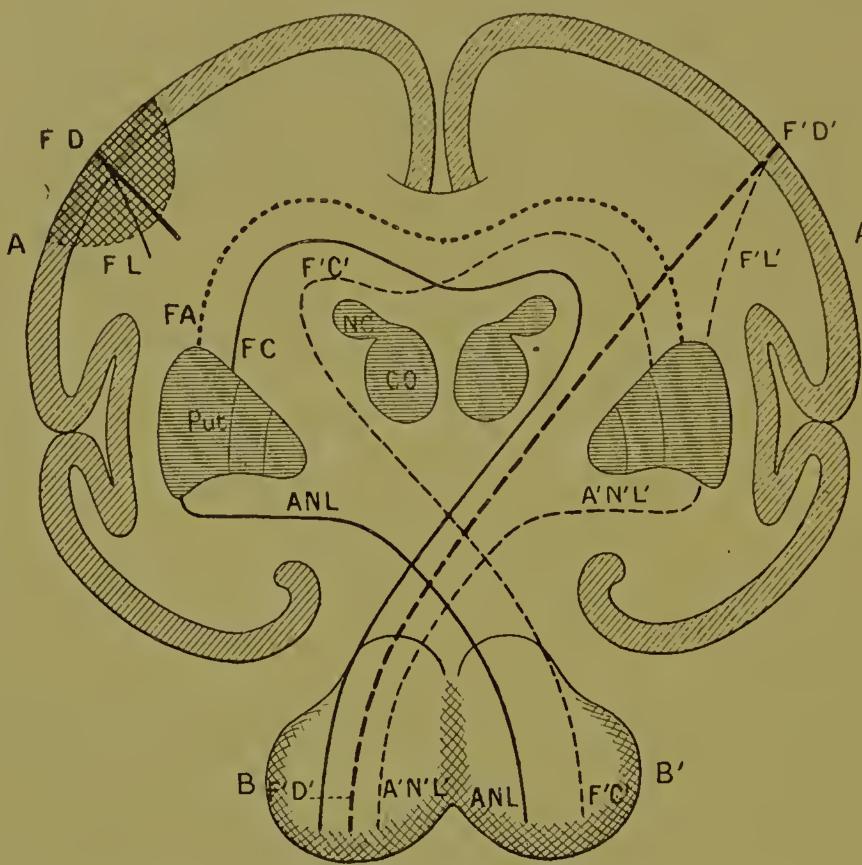


FIG. 22. — Ce schéma représente une lésion corticale unilatérale, restant superficielle et respectant les fibres d'association des noyaux gris, les fibres réfléchies F'C' et un faisceau qui n'a pas été figuré, pour ne pas charger le dessin et qui réunirait les noyaux gris de l'hémisphère A à l'écorce A'. Les connexions du bulbe avec le cerveau sont suffisantes. La paralysie pseudo-bulbaire sera très peu marquée.

région de la capsule interne contenant les fibres à trajet réfléchi destinées aux noyaux bulbaires du côté opposé ; dans ces conditions, la paralysie bulbaire sera très légère. Il se peut même que, la période apoplectique passée, tout rentre dans l'ordre. C'est ce qui a eu lieu dans plusieurs cas publiés (fig. 22 et 23).

Un seul centre réflexe assure le fonctionnement des deux moitiés

du bulbe. De plus, il n'est pas prouvé que si la lésion est corticale le centre du côté malade soit annihilé. Il reçoit les fibres de l'hémisphère opposé qui peut-être assurent en partie son fonctionnement. Mais si le deuxième centre est atteint à un moment donné, le syndrome bulbaire s'établit définitivement.

Notons en outre que si la lésion unilatérale est corticale et superficielle, le centre réflexe sous-jacent, restant uni au centre du côté opposé par

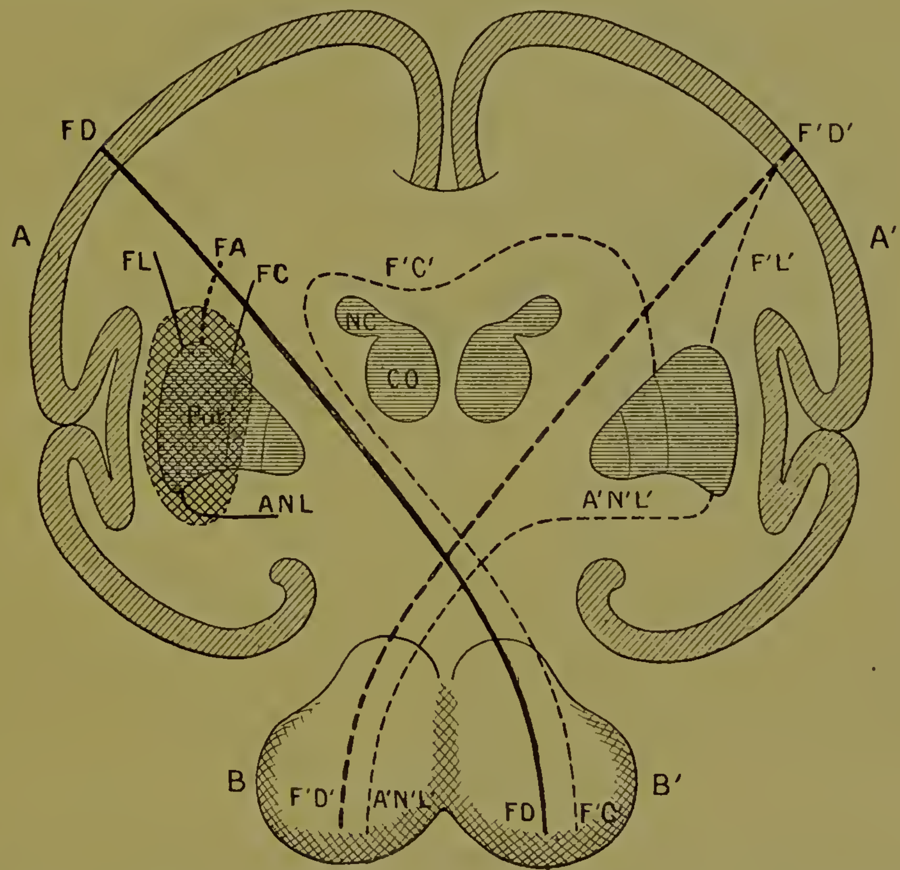


FIG. 23. — Dans ce schéma nous avons figuré une lésion centrale unilatérale limitée aux noyaux gris centraux et n'empiétant pas sur la capsule interne. Les deux moitiés du bulbe reçoivent encore une innervation suffisante pour assurer leur fonction. La paralysie pseudo-bulbaire est très légère dans ces cas.

les fibres d'associations, pourra recevoir par leur intermédiaire une incitation qui assurera en partie son fonctionnement. Il peut en outre être en communication avec l'écorce de l'hémisphère resté sain, mais c'est là une simple hypothèse. Quoi qu'il en soit, il semble qu'il y ait là encore une explication des formes atténuées que revêt souvent la paralysie pseudo-bulbaire d'origine corticale.

Supposons maintenant qu'une lésion plus étendue ait détruit le centre réflexe d'un hémisphère, ainsi que les fibres réfléchies venues de l'autre hémisphère, soit que le corps calleux, soit que la capsule interne aient été intéressés sur le passage de ces fibres ; cette lésion, bien qu'*unilatérale*, pourra produire un syndrome bulbaire très accusé. L'une des moitiés du bulbe ne reçoit plus aucune excitation

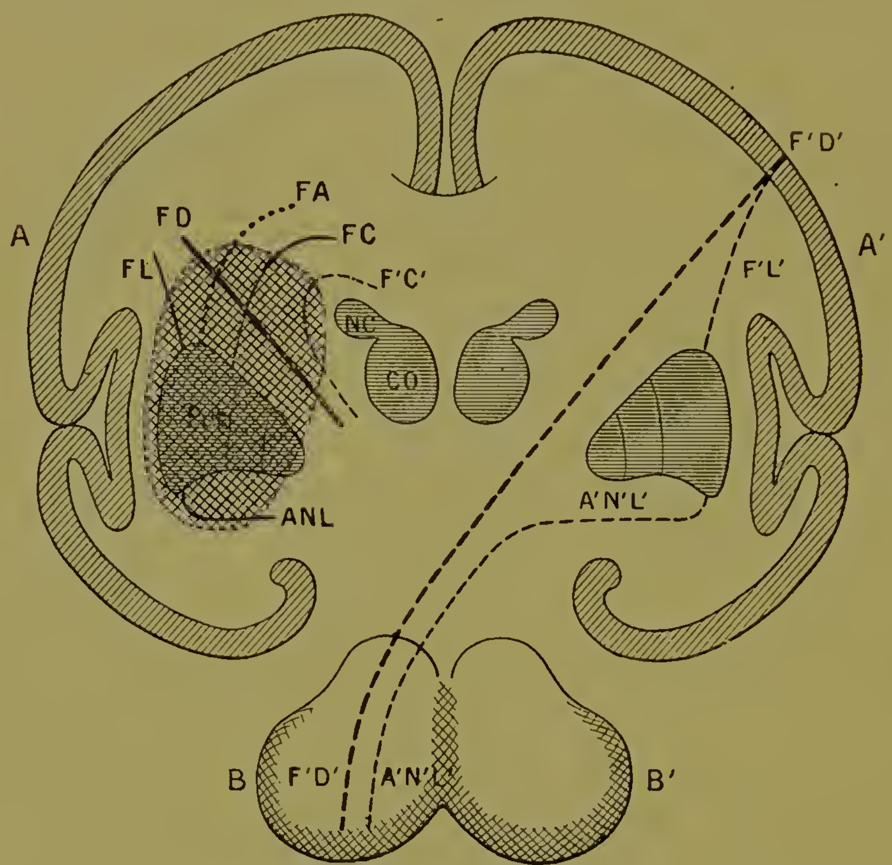


Fig. 24. — Sur ce schéma la lésion représentée *centrale*, mais que l'on peut également supposer *corticale*, a détruit non seulement les noyaux gris ou la région de l'écorce qui leur donne l'incitation, mais encore les faisceaux qui les unissaient aux noyaux gris de l'hémisphère A'. Une seule moitié du bulbe B a conservé ses rapports avec l'écorce. Elle reçoit elle-même moins de fibres qu'à l'état normal (F.C. n'existe plus). Dans ces conditions, l'on comprend l'existence d'un syndrome pseudo-bulbaire très accusé, malgré l'unilatéralité des lésions cérébrales.

des centres réflexes. L'autre moitié ne reçoit plus que les fibres de l'un des centres réflexes au lieu d'en recevoir des deux centres. Dès lors il ne paraît pas surprenant que les fonctions bulbaires soient profondément entravées (1) (fig. 24).

(1) Dans les observations de Nothnagel-Drummond, citées comme types de para-

Nous avons à plusieurs reprises insisté sur la dégénération dont le corps calleux était le siège, dans deux de nos observations (obs. V et VI). C'est cette lésion qui nous a fait penser à l'analogie qui pouvait exister entre les phénomènes sensitifs et pseudo-bulbaires, au point de vue de la suppléance fonctionnelle des hémisphères. Nous n'attribuons naturellement aucun rôle direct au corps calleux dans la réalisation du syndrome ; nous incriminons seulement l'interruption des fibres calleuses d'association assurant la suppléance fonctionnelle des hémisphères. La physiologie du corps calleux est peu connue et ses lésions sont rares à l'état isolé. Elle paraissent d'ailleurs indifférentes, si l'on en croit l'observation d'Erb (1) : une hémorrhagie avait détruit presque complètement le corps calleux sans amener aucun trouble de la motilité, de la sensibilité, de la coordination, des réflexes, des sens, de la parole, ni aucune perturbation grave du côté de l'intelligence.

§ 4. — Pathogénie de la paralysie pseudo-bulbaire.

Maintenant que nous connaissons les faits cliniques, et que nous avons étudié leur mécanisme, nous pouvons donner un aperçu d'ensemble sur la nature de la paralysie pseudo-bulbaire.

Entre l'écorce grise qui pense et le bulbe qui transmet aux muscles les ordres reçus, existent, sur le trajet des conducteurs nerveux cérébro-bulbaires, des centres intermédiaires situés dans les noyaux gris centraux.

Aux premiers jours de la vie, le bulbe jouit d'une autonomie à peu près complète. Le cerveau, encore incapable de pensée, n'intervient pas dans les actes réflexes bulbaires.

lysies pseudo-bulbaires très nettes dépendant de lésions unilatérales, les auteurs ont noté dans leurs autopsies la grande étendue des lésions.

Nothnagel (*Traité clinique des maladies de l'encéphale*, p. 243). La lésion occupe toute la hauteur du segment postérieur du noyau lenticulaire, et empiète sur le genou de la capsule interne.

Drummond. Le foyer de ramollissement occupait la partie postérieure du noyau caudé, la partie centrale de la capsule interne et la partie antérieure de la couche optique. (Cité par Leresche, obs. XXI.)

(1) Erb. Ein Fall von Hirnhämorrhagie in das Corpus callosum. *Virchow's Archiv*, t. XCVII.

Plus tard, les circonvolutions se développent, les neurones envoient des prolongements qui entrent en contact avec les prolongements des neurones bulbaires. L'intelligence s'éveille, et le cerveau commence à exercer une action de contrôle sur des actes qui se passaient primitivement en dehors de son influence. Le bulbe perd son autonomie et doit désormais compter avec les centres supérieurs.

Cette ingérence du cerveau dans les actes bulbaires ne peut s'exercer d'une manière continue. Pas plus pour les actes bulbaires que pour les actes médullaires, l'influence psychique ne saurait exister sans interruption. C'est alors qu'un nouveau facteur intervient dans l'échelle des centres : ce nouveau facteur est le centre psycho-réflexe.

Dans les ganglions centraux, sous le contrôle immédiat du cerveau se créent les centres fonctionnels (centres d'habitude) destinés à décharger l'écorce grise d'une partie de sa tâche. Ces centres automatiques, placés entre les centres réflexes et les centres volontaires, agissent sous la direction de l'écorce ; ils reçoivent d'elle l'impulsion première, et transmettent l'acte coordonné aux cellules bulbaires.

Vers ces centres psycho-réflexes convergent les conducteurs, qui partis de points plus ou moins éloignés de l'écorce grise apportent les ordres de l'écorce.

D'autre part, ces centres donnent naissance à des faisceaux qui aboutissent au bulbe.

Une lésion peut détruire les centres d'impulsion siégeant dans l'écorce ou leur faisceau de projection. Il en résulte une modification dans l'excitation du centre réflexe sous-cortical. La paralysie complète de ce centre en est la conséquence si tous les centres d'impulsion sont détruits. Mais ces centres étant assez éloignés les uns des autres, il est rare que tous soient atteints simultanément, et la paralysie pseudo-bulbaire d'origine corticale est habituellement fruste.

Le centre réflexe vers lequel convergent les conducteurs peut être lui-même lésé. Dans ces conditions, une destruction de peu d'étendue donne une paralysie très accusée. C'est ce qui se passe dans les lésions bilatérales du putamen.

Enfin la lésion porte dans certains cas sur les faisceaux efférents des centres réflexes, en un point quelconque de leur trajet. La des-

truction de l'anse du noyau lenticulaire, les lésions de la région sous-optique, de certaines parties des pédoncules ou de la potubérance, en empêchant l'acte coordonné dans les centres réflexes d'être transmis au bulbe, ont pour conséquence une paralysie pseudo-bulbaire.

Ainsi, que la lésion siège dans l'écorce ou le centre ovale, qu'elle détruise les centres psycho-réflexes ou leurs faisceaux efférents, elle aboutit toujours aux mêmes conséquences cliniques : à la suppression de la fonction des centres psycho-réflexes et à la paralysie pseudo-bulbaire.

Un exemple rendra plus nette cette interprétation de la paralysie pseudo-bulbaire.

Chez l'enfant, la sensation de faim s'accompagne d'un mouvement de succion purement réflexe. Qu'on présente à l'enfant le sein de sa nourrice, qu'on lui présente le bout du doigt ou tout autre objet s'adaptant à l'orifice buccal, il exécute immédiatement le mouvement de succion sans aucun discernement. Si le lait n'est pas bon, s'il ne vient pas en assez grande abondance, l'enfant crie parce que la gêne occasionnée par la sensation de faim n'a pas été soulagée. — Dans ce cas nous sommes en présence d'un acte réflexe à centre bulbaire. Nous trouvons l'excitation périphérique d'origine gastrique représentée par la sensation de faim, le centre réflexe qui est dans le bulbe, et l'acte moteur qui est la succion.

Plus tard le cerveau est développé. La sensation de faim est transmise au bulbe. Mais le bulbe n'agit plus de sa propre autorité : il doit en référer au cerveau. C'est le cerveau qui juge en dernier ressort. Nous le voyons intervenir manifestement dans le choix des aliments. Mais son action de contrôle s'étant exercée, il abandonne ce rôle secondaire, et laisse aux centres psycho-réflexes le soin d'assurer les mouvements de mastication et de déglutition.

Nous le répétons, c'est la destruction de ces centres, de leurs faisceaux afférents ou de leurs faisceaux efférents qui constitue la paralysie pseudo-bulbaire. Ainsi comprise, cette maladie n'est plus une copie plus ou moins parfaite de la maladie bulbaire, c'est une affection essentiellement sous-corticale due à l'abolition des centres psycho-réflexes situés dans les ganglions centraux.

Mais à côté des phénomènes d'ordre purement réflexe prennent

place les troubles d'articulation, dysarthrie ou anarthrie, qui font partie du syndrome bulbaire et dont le mécanisme nous paraît indépendant des centres réflexes.

L'action constante du cerveau pensant est indispensable dans le phénomène du langage parlé (1). Nous en voyons la preuve dans les modifications incessantes de *tonalité* et de rythme que présente la voix au cours de la conversation. « C'est l'air qui fait la chanson », dit un vieux proverbe. Est-ce qu'un orateur, en suivant sur le visage de ses auditeurs l'impression que produit son discours, ne sait pas réveiller au besoin l'attention, grâce à l'infinie variété des inflexions de la voix ? Ces modifications de tonalité dans la parole font appel pour se produire à de nombreux appareils. Le rythme respiratoire, la contraction des cordes vocales, les contractions des muscles glosso-labiés y prennent part. Tous ces phénomènes sont le résultat d'une élaboration psychique extrêmement fine. Il paraît bien difficile de les rattacher à un centre d'habitude psycho-réflexe.

Au sujet des modifications du langage dans les lésions sous-corticales, M. le professeur Pitres, au Congrès de Lyon, montrait que ces troubles, désignés habituellement sous le nom d'aphasies sous-corticales, ne méritaient pas le nom d'aphasies et devaient être rattachés aux symptômes pseudo-bulbaires. Dans un développement que nous n'avons point à reproduire, M. Pitres refuse à la circonvolution de Broca un faisceau de projection la mettant en relation directe avec le bulbe. Il pense qu'il n'y a pas de faisceau d'aphasie. La troisième circonvolution frontale gauche est réunie par des fibres d'association aux centres des mouvements des lèvres, de la langue, du larynx. C'est à ces centres que la circonvolution de Broca transmet l'ordre d'extérioriser le mot. Des fibres de projection parties de ces centres vont au bulbe soit directement, soit en traversant les deux segments internes du noyau lenticulaire. Elles contribuent à la formation du faisceau géniculé. La destruction de ces fibres dans les lésions sous-corticales produit des troubles d'articulation qui peuvent aller depuis le simple embarras de la parole jusqu'à l'anarthrie. Mais quelle que soit l'intensité des troubles d'articulation, l'idée du mot n'en subsiste pas moins puisque la circonvolution de Broca est intacte.

(1) Voir à ce propos un article du Dr RAUGÉ, *Bulletin méd.*, 1892, 29 juin : Centres psycho-moteurs de la parole articulée.

Nous pensons que ce faisceau de projection pour la parole est un faisceau direct, le passage d'une partie de ces fibres dans le segment moyen et interne du noyau lenticulaire n'impliquant pas un arrêt des fibres dans les cellules du noyau. Dans son trajet le faisceau direct chemine à côté des fibres qui parties des mêmes rayons de l'écorce vont s'arrêter aux noyaux centraux et leur porter l'incitation de l'écorce.

Ces fibres suivant sensiblement la même voie, on s'explique facilement que la lésion d'un faisceau entraîne celle du faisceau voisin. De là cette coexistence habituelle des troubles d'articulation et des phénomènes bulbaires purement réflexes, qui les rend inséparables dans un tableau clinique.

Nous ajouterons que le faisceau direct, plus spécialement réservé aux mouvements de l'appareil labio-glosso-laryngé dans la fonction du langage, n'est pas spécialisé. Il peut incontestablement transmettre les incitations qui ont pour résultat les mouvements de mastication et de déglutition. Mais alors l'acte est voulu, ce n'est plus l'acte automatique tel qu'il se passe habituellement. L'intervention de l'écorce a pu exister momentanément, elle ne saurait s'exercer sans discontinuer.

C'est également l'intervention de ce faisceau direct, partiellement respecté par les lésions, qui nous paraît expliquer la disproportion observée entre les troubles fonctionnels et la paralysie des organes. Grâce à ce faisceau, des mouvements simples peuvent être exécutés au commandement, alors que les mouvements combinés en vue de la participation aux actes coordonnés réflexes sont entravés.

CONCLUSIONS

Il existe une paralysie pseudo-bulbaire d'origine exclusivement cérébrale.

La coexistence de lésions cérébrales et de petits foyers lacunaires intra-bulbaires ne justifie pas dans un cas donné la mention anatomo-clinique de *paralysie cérébro-bulbaire*, car des lésions lacunaires s'observent dans le bulbe des sujets athéromateux n'ayant présenté dans la vie aucun symptôme bulbaire. Il faut, pour qu'un cas mérite l'appellation de paralysie cérébro-bulbaire, que des lésions bulbaires importantes gênant manifestement le fonctionnement des noyaux aient été constatées.

Chez l'enfant, à la naissance le bulbe seul assure le bon fonctionnement de l'appareil labio-glosso-laryngé. Plus tard le développement des centres psychiques enlève au bulbe son autonomie. Le bulbe est alors soumis au cerveau qui lui donne l'incitation première. Des centres d'habitude, centres automatiques psycho-réflexes, se créent dans les noyaux gris et sont chargés de seconder l'action du cerveau. Ces centres reçoivent de l'écorce l'impulsion première. L'organisation fonctionnelle des actes s'y élabore et est transmise aux noyaux bulbaires.

La destruction des centres psycho-réflexes eux-mêmes, de leurs voies afférentes ou de leurs voies efférentes, a pour conséquence la paralysie pseudo-bulbaire.

Ainsi comprise la paralysie pseudo-bulbaire est une affection spéciale, essentiellement caractérisée par l'abolition des actes psycho-réflexes élaborés dans les noyaux gris sous-corticaux.

Une lésion unilatérale limitée aux centres réflexes d'un hémisphère ne produit habituellement qu'une paralysie pseudo-bulbaire passagère, car dans chaque hémisphère les noyaux gris peuvent assurer le fonctionnement des deux moitiés du bulbe.

Lorsqu'une lésion unilatérale détruit, en même temps que les centres

d'un hémisphère, les fibres réfléchies qui passent par le corps calleux et suivent la capsule interne pour gagner après une deuxième décussation la moitié du bulbe située du côté opposé, cette lésion, bien que unilatérale, produit le syndrome bulbaire à peu près complet. Dans ces conditions en effet une moitié du bulbe est privée de toutes connexions avec le cerveau, et l'autre moitié n'a conservé qu'une partie des connexions qui assuraient son fonctionnement normal.

Privé de l'excitation qui lui vient des centres supérieurs, le bulbe peut, au moins chez l'animal, recouvrer en partie son autonomie (Physiologie expérimentale. Expérience de Goltz). Les phénomènes cérébraux chez l'homme sont trop complexes pour qu'on puisse lui appliquer cette conclusion qui dans une certaine mesure expliquerait les améliorations tardives qu'on a observées chez les pseudo-bulbaires.

Au point de vue clinique, la paralysie pseudo-bulbaire se distingue de la paralysie bulbaire vraie par son début brusque, par l'absence d'atrophie des muscles, l'absence de contraction fibrillaire et de réaction de dégénérescence. Chacun de ces symptômes, considérés comme classiques, a été discuté, et nous n'avons pas à reproduire dans les conclusions les réserves formulées sur leur valeur respective. Nous ajouterons comme symptômes plaidant en faveur du type pseudo-bulbaire, l'émotivité du sujet, la régression de certains symptômes au cours de la maladie, la disproportion entre les troubles moteurs et les troubles fonctionnels.

Dans les cas classiques, la lésion est limitée aux deux putamens. Elle respecte le faisceau direct cérébro-bulbaire. L'intégrité de ce faisceau permet au cerveau d'exercer son action sur le bulbe. Ainsi s'exécutent au commandement les mouvements simples, alors que les mouvements coordonnés sont entravés par la destruction des centres de coordination fonctionnelle situés dans les ganglions centraux. C'est l'explication de la disproportion signalée entre les troubles moteurs et les troubles fonctionnels.

Au point de vue anatomique, les lésions sont corticales ou centrales.

Les lésions corticales dépendent des branches collatérales de la sylvienne. Elles ont pour siège la partie inférieure de la frontale ascendante et le pli de passage réunissant la troisième frontale à la frontale ascendante.

Les lésions centrales relèvent des artères perforantes, et surtout des perforantes antérieures. Elles portent sur les deux putamens ou sur leur faisceau efférent, et sur le segment antérieur de la capsule interne.

Ce sont les lésions essentielles. Elles font de la paralysie pseudo-bulbaire une maladie tributaire de l'artère sylvienne.

A côté d'elles existent des lésions secondaires. Ce sont : l'atrophie des fibres d'association réunissant les noyaux gris centraux et passant par le corps calleux, la dégénération secondaire du faisceau cérébro-bulbaire et l'atrophie des cellules bulbaires.

Cette dégénération et cette atrophie cellulaire restant une exception, ne peut-on pas admettre que la constitution du faisceau cérébro-bulbaire diffère sensiblement de celle du faisceau moteur des membres (faisceau pyramidal) ? Qu'on le suppose constitué d'un grand nombre de neurones à court trajet, chaque neurone marquant un temps d'arrêt dans la dégénération secondaire, on s'expliquera ainsi et l'absence habituelle de dégénération secondaire, et l'absence d'atrophie même tardive des muscles labio-glosso-laryngés.

La syphilis, touchant fréquemment les artères sylviennes, peut réaliser la lésion centrale et la lésion corticale. Les observations ne sont pas assez nombreuses pour permettre de déterminer la part exacte qui revient à cette affection dans la genèse des paralysies pseudo-bulbaires.

TABLE DES MATIÈRES

IMPRIMERIE LEMALE ET Cie, HAVRE